

**НАЦІОНАЛЬНИЙ ТЕХНІЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ УКРАЇНИ**

**«КИЇВСЬКИЙ ПОЛІТЕХНІЧНИЙ ІНСТИТУТ**

**імені ІГОРЯ СІКОРСЬКОГО»**

**Факультет біомедичної інженерії**

**Кафедра біобезпеки і здоров'я людини**

«На правах рукопису»

УДК \_\_\_\_\_

«До захисту допущено»

Завідувач кафедри

\_\_\_\_\_Ігор ХУДЕЦЬКИЙ

“ \_\_\_\_ ” \_\_\_\_\_ 20\_\_р.

**Магістерська дисертація**

зі спеціальності \_\_\_\_\_ - **227** фізична терапія, ерготерапія

на тему: «Побудова персоніфікованих реабілітаційних програм у дітей з синдромом Ретта»

Виконав: студент 2 курсу, групи БР-91МП  
(шифр групи)

ШАЛЬСЬКИЙ Євгеній Григорович \_\_\_\_\_  
(прізвище, ім'я, по батькові) (підпис)

Науковий керівник: доцент АНТОНОВА-РАФІ Ю. В. \_\_\_\_\_  
(науковий ступінь, вчене звання, прізвище та ініціали) (підпис)

Рецензент: доцент кафедри ФВ, к.п.н., доц. ЗЕНІНА І.В. \_\_\_\_\_  
(науковий ступінь, вчене звання, прізвище та ініціали) (підпис)

Засвідчую, що у цій магістерській дисертації немає запозичень з праць інших авторів без відповідних посилань.

Студент \_\_\_\_\_  
(підпис)

Київ – 2020 року

**Національний технічний університет України**

**«Київський політехнічний інститут**

**імені Ігоря Сікорського»**

Факультет біомедичної інженерії

Кафедра біобезпеки і здоров'я людини

Рівень вищої освіти – другий (магістерський) за освітньо-професійною програмою

**Спеціальність 227 - «Фізична терапія. Ерготерапія»**

ЗАТВЕРДЖУЮ

Завідувач кафедри

\_\_\_\_\_ (підпис)

\_\_\_\_\_ (власне ім'я, ПРІЗВИЩЕ)

«\_\_» \_\_\_\_\_ 20\_\_ р.

**ЗАВДАННЯ**

**на магістерську дисертацію студенту**

Шальський Євгеній Григорович

1. Тема дисертації: «Побудова персоніфікованих реабілітаційних програм у дітей з синдромом Ретта»

науковий керівник дисертації доцент кафедри ББЗЛ, к.т.н., доцент Антонова-Рафі Ю. В., затверджені наказом по університету від «11» 11 2020 р. № 3282-с

2. Строк подання студентом дисертації 10.12.2020 р.

3. Об'єкт дослідження. Особливості фізичної реабілітації дітей з синдромом Ретта.

4. Предмет дослідження (Вихідні дані – для магістерської дисертації за освітньо-професійною програмою) Структура та зміст програми фізичної реабілітації пацієнтів дітей з синдромом Ретта.

5. Перелік завдань, які потрібно розробити: 1. Систематизувати та узагальнити сучасні науково-методичні знання та особливості застосування засобів і методів фізичної реабілітації дітей з синдромом Ретта, згідно літературі;

2. Удосконалити комплексну програму фізичної реабілітації дітей з синдромом Ретта, засновану на даних первинних досліджень і узагальненнях досвіду провідних фахівців;
3. Вивчити ефективність розробленої програми фізичної реабілітації у дітей з синдромом Ретта.
6. Перелік графічного (ілюстративного) матеріалу. Розробити презентацію магістерської дисертації з використанням Pover Point. Результати досліджень з педагогічним експериментом.

7. Орієнтовний перелік публікацій:

1. Shalskyi Yevhenii for being an active participant in Abstracts of VI

International Scientific and Practical Conference **“ABOUT THE PROBLEMS OF SCIENCE AND PRACTICE, TASKS AND WAYS TO SOLVE THEM”**

8. Консультанти розділів дисертації\*

Розділ	Прізвище, ініціали та посада консультанта	Підпис, дата	
		завдання видав	завдання прийняв

9. Дата видачі завдання 26.10.2020

#### Календарний план

№ з/п	Назва етапів виконання магістерської дисертації	Строк виконання етапів магістерської дисертації	Примітка
1	Ознайомлення з літературними джерелами, що запропоновані керівником магістерської дисертації (МД)	26.10.2020 р.	
2	Вивчення стану питань з теми МД за літературними та інформаційними джерелами Інтернет	27.10.2020 р.	
3	Розробка плану МД, написання вступу	29.10.2020 р.	
4	Вивчення та вибір методів	02.11.2020 р.	

\* Консультантом не може бути зазначено наукового керівника

	дослідження		
5	Дослідження, обробка та аналіз отриманих даних	10.11.2020 р.	
6	Написання розділу 1. «Аналітичний огляд літератури»	12.11.2020 р.	
7	Написання розділу 2. «Методи та організація дослідження»	18.11.2020 р.	
8	Написання розділу 3. «Програма фізичної реабілітації дітей з синдромом Ретта»	26.11.2020 р.	
9	Підготовка висновків, списку використаних джерел.	05.12.2020 р.	
10	Технічне оформлення магістерських дисертацій	08.12.2020 р.	
11	Коригування, брошурування, надання МД керівнику на Відгук і рецензенту на Рецензію	15.12.2020 р.	
12	Підготовка презентації МД до захисту	18.12.2020 р.	
13	Представлення МД до захисту	22.12.2020 р.	
14	Захист МД у комісії згідно розкладу деканату	22.12.2020	

Студент

\_\_\_\_\_  
(підпис)Євгеній ШАЛЬСЬКИЙ  
(власне ім'я, ПРІЗВИЩЕ)

Науковий керівник дисертації

\_\_\_\_\_  
(підпис)Ю.В. АНТОНОВА-РАФІ  
(власне ім'я, ПРІЗВИЩЕ)

## РЕФЕРАТ

Дисертаційна магістерська роботи викладена на 87 сторінках, літературних джерел 31, рис. 19, табл. 7.

*Актуальність теми.* Синдром Ретта (РС) - психоневрологічне спадкове захворювання, зустрічається майже виключно у дівчаток з частотою 1:10000-1:15000, є причиною тяжкої розумової відсталості у дівчат. Розлад викликає неврологічну зупинку та розвиток, що виявляється у різноманітних вадах, таких як втрата функціональне використання рук, втрата набутої мови, апраксія, атаксія, дисфункція вегетативної системи, епілепсія, порушення дихання, нездатність процвітати та порушення м'язового тону [3,4,5].

Актуальність даної проблеми обумовлена порушенням стану здоров'я, тривалим терміном лікування і повною втратою дієздатності.

Реабілітація таких хворих є особливо важким завданням ще і тому, що відбувається постійний та безперервний регрес. Синдром Ретта дуже часто супроводжується судомою (до 70% випадків), порушеннями дихання (гіповентиляція, гіперкапнія), сколіозом, шлунково-стравохідним рефлексом.

### **Зв'язок роботи з науковими програмами, планами, темами.**

Магістерська дисертація виконана відповідно до плану НДР «Розробка технологій фізичної терапії та технічних засобів їх здійснення» №01117U002938 кафедри біобезпеки і здоров'я людини КПІ ім. Сікорського.

*Мета.* Розроблення персоніфікованої програми фізичної реабілітації для дітей з синдромом Ретта.

*Завдання.* Розкрити клініко-фізіологічну характеристику синдрому Ретта; дослідити особливості фізичної реабілітації у дітей з синдромом Ретта з обмеженими руховими функціями; розробити програму фізичної реабілітації для дітей з синдромом Ретта.

*Об'єкт дослідження.* Особливості фізичної реабілітації дітей з синдромом Ретта.

*Предмет дослідження.* Вплив засобів та методів фізичної реабілітації дітей з синдромом Ретта.

*Новизна роботи.* полягає у комплексному реабілітаційному підході при розробленні персоніфікованої програми фізичної реабілітації для дітей з синдромом Ретта.

*Гіпотеза.* Можна припустити що запропонована нами комплексна фізична терапія дозволить максимально відновити рухливість та в майбутньому при постійному проведенні даних реабілітаційних заходів закріпити отриманий результат.

*Практичне значення.* Практичне значення роботи полягає в детальному описі аспектів комплексної програми фізичної реабілітації дітей з синдромом Ретта. Запропонована програма фізичної реабілітації може використовуватись на практиці спеціалістами з фізичної реабілітації, фізіотерапевтами, ерготерапевтами та у роботі реабілітаційних центрів.

*Ключові слова.* СИНДРОМ РЕТТА, ВИКРЕВЛЕННЯ ХРЕБТА, КІНЕЗІОТЕРАПІЯ, СКОЛІОЗ, МАСАЖ.

За результатами дослідження було опубліковано 1 статтю.

## ABSTRACT

The dissertation master's thesis is presented on 87 pages, literature sources 31, fig. 19, table. 7.

*Actuality of theme.* Rett syndrome (MS) - a psychoneurological inherited disease, occurring almost exclusively in girls with a frequency of 1: 10000-1: 15000, is the cause of severe mental retardation in girls. The disorder causes neurological arrest and development, which manifests itself in various defects, such as loss of functional use of hands, loss of acquired language, apraxia, ataxia, dysfunction of the autonomic system, epilepsy, respiratory disorders, inability to thrive and muscle tone disorders [3,4, 5].

The urgency of this problem is due to ill health, long treatment and complete disability.

Rehabilitation of such patients is a particularly difficult task also because there is a constant and continuous regression. Rett syndrome is very often accompanied by convulsions (up to 70% of cases), respiratory disorders (hypoventilation, hypercapnia), scoliosis, gastroesophageal reflex.

### **Connection of work with scientific programs, plans, topics.**

The master's dissertation was performed in accordance with the research plan "Development of technologies of physical therapy and technical means of their implementation" №01117U002938 Department of Biosafety and Human Health KPI. Sikorsky.

*Goal.* Development of a personalized physical rehabilitation program for children with Rett syndrome.

*Task.* To reveal the clinical and physiological characteristics of Rett syndrome; to study the features of physical rehabilitation in children with Rett syndrome with limited motor functions; develop a physical rehabilitation program for children with Rett syndrome.

*Object of study.* Features of physical rehabilitation of children with Rett syndrome.

*Subject of study.* Influence of means and methods of physical rehabilitation of children with Rett syndrome.

*Novelty of work.* is a comprehensive rehabilitation approach in the development of a personalized physical rehabilitation program for children with Rett syndrome.

*Hypothesis.* It is possible to assume that the complex physical therapy offered by us will allow to restore mobility as much as possible and in the future at constant carrying out of these rehabilitation actions to fix the received result.

*Practical meaning.* The practical significance of the work is a detailed description of aspects of a comprehensive program of physical rehabilitation of children with Rett syndrome. The proposed physical rehabilitation program can be used in practice by physical rehabilitation specialists, physiotherapists, occupational therapists and in the work of rehabilitation centers.

*Keywords.* RETT SYNDROME, SPINE CURVATION, KINESIOTHERAPY, SCOLIOSIS, MASSAGE.

According to the results of the study, 1 article was published.



## ЗМІСТ

<b>СПИСОК СКОРОЧЕНЬ .....</b>	<b>10</b>
<b>ВСТУП.....</b>	<b>11</b>
<b>РОЗДІЛ 1. АНАЛІТИЧНИЙ ОГЛЯД ЛІТЕРАТУРИ .....</b>	<b>13</b>
1.1. Причини, ознаки та симптоми синдрому Ретта .....	13
1.2. Емоції, поведінка і депресія при синдромі Ретта.....	16
1.3. Методи діагностики синдрому Ретта .....	19
1.4. Методи, засоби фізичної реабілітації при синдромі Ретта .....	22
1.5. Супутні захворювання при синдромі Ретта .....	26
<b>Висновки до розділу 1.....</b>	<b>31</b>
<b>РОЗДІЛ 2. МЕТОДИ ТА ОРГАНІЗАЦІЯ ДОСЛІДЖЕННЯ.....</b>	<b>32</b>
2.1. Методи дослідження .....	32
2.1.1. Мануально-м'язове тестування .....	35
2.1.2. Динамометрія .....	36
2.1.3. Вимірювання вестибулярної стійкості .....	38
2.1.4. Сколіометр .....	40
2.2. Організація дослідження .....	42
<b>Висновки до розділу 2.....</b>	<b>43</b>
<b>РОЗДІЛ 3. ОСОБЛИВОСТІ ФІЗИЧНОЇ РЕАБІЛІТАЦІЇ ДІТЕЙ З</b>	
<b>СИНДРОМОМ РЕТТА .....</b>	<b>44</b>
3.1. Лікувальна фізична культура .....	48
3.2. Особливості масажу .....	51
3.3. Іпотерапія .....	54
3.4. Механотерапія .....	56
3.5. Кінезіотерапія .....	60
3.6. Програма комплексної фізичної реабілітації .....	63

3.7. Порівняльна характеристика пацієнтів дослідницької і контрольної груп після курсу реабілітації.....	72
<b>Висновки до розділу 3.....</b>	<b>76</b>
<b>ВИСНОВКИ .....</b>	<b>77</b>
<b>СПИСОК ВИКОРИСТАНИХ ДЖЕРЕЛ .....</b>	<b>78</b>
<b>ДОДАТКИ.....</b>	<b>82</b>

## **СПИСОК СКОРОЧЕНЬ**

ЛГ – лікувальна гімнастика

ЛФК – лікувальна фізична культура

ФР – фізична реабілітація

РС – синдром Ретта

ДВ - Дихальні вправи

ММТ - мануальне тестування м'язів

## ВСТУП

**Актуальність роботи.** Синдром Ретта (РС) - психоневрологічне спадкове захворювання, зустрічається майже виключно у дівчаток з частотою 1:10000-1:15000, є причиною тяжкої розумової відсталості у дівчат. Розлад викликає неврологічну зупинку та розвиток, що виявляється у різноманітних вадах, таких як втрата функціональне використання рук, втрата набутої мови, апраксія, атаксія, дисфункція вегетативної системи, епілепсія, порушення дихання, нездатність процвітати та порушення м'язового тону [3,4,5].

Актуальність даної проблеми обумовлена порушенням стану здоров'я, тривалим терміном лікування і повною втратою дієздатності.

Реабілітація таких хворих є особливо важким завданням ще і тому, що відбувається постійний та безперервний регрес. Синдром Ретта дуже часто супроводжується судомою (до 70% випадків), порушеннями дихання (гіповентиляція, гіперкапнія), сколіозом, шлунково-стравохідним рефлексом.

**Метою** роботи є розроблення персоніфікованої програми фізичної реабілітації для дітей з синдромом Ретта.

Згідно поставленої мети були сформульовані **завдання дослідження:**

- розкрити клініко-фізіологічну характеристику синдрому Ретта;
- дослідити особливості фізичної реабілітації у дітей з синдромом Ретта з обмеженими руховими функціями;
- розробити програму фізичної реабілітації для дітей з синдромом Ретта.

**Об'єкт дослідження** – особливості фізичної реабілітації дітей з синдромом Ретта.

**Предмет дослідження** – вплив засобів та методів фізичної реабілітації дітей з синдромом Ретта.

**Новизна роботи** полягає у комплексному реабілітаційному підході при розробленні персоніфікованої програми фізичної реабілітації для дітей з синдромом Ретта.

**Гіпотеза:** можна припустити що запропонована нами комплексна фізична терапія дозволить максимально відновити рухливість та в майбутньому при постійному проведенні даних реабілітаційних заходів закріпити отриманий результат.

**Практичне значення.** Практичне значення роботи полягає в детальному описі аспектів комплексної програми фізичної реабілітації дітей з синдромом Ретта. Запропонована програма фізичної реабілітації може використовуватись на практиці спеціалістами з фізичної реабілітації, фізіотерапевтами, ерготерапевтами та у роботі реабілітаційних центрів.

## РОЗДІЛ 1. АНАЛІТИЧНИЙ ОГЛЯД ЛІТЕРАТУРИ

В розділі «аналітичний огляд літератури» за даними науково-методичної літератури розглянуті різновиди, причини розвитку, симптоми, ознаки, діагностика рухових дисфункцій. Надана характеристика основним принципам, методам та завданням, які використовуються при фізичній реабілітації.

### 1.1. Причини, ознаки та симптоми синдрому Ретта

Синдром Ретта (СР) - це генетичний розлад, який, як правило, стає очевидним після 6–18-місячного віку у жінок. Симптоми включають порушення мови та координації та повторювані рухи. У тих, хто постраждав, часто спостерігається повільний ріст, утруднення ходьби та менший розмір голови. Ускладнення синдрому Ретта можуть включати судоми, сколіоз та проблеми зі сном. Однак тяжкість стану змінюється [1].

Синдром Ретта зумовлений генетичною мутацією гена MECP2, на X-хромосомі. Це майже завжди виникає як нова мутація, і менше одного відсотка випадків передається у спадок від батьків людини. Це трапляється майже виключно у дівчаток; хлопчики, які мають подібну мутацію, зазвичай помирають незабаром після народження. Діагноз заснований на симптомах і може бути підтверджений генетичним тестуванням.

Невідоме лікування синдрому Ретта. Лікування спрямоване на поліпшення симптомів. Антиконвульсанти можуть бути використані для полегшення судом. Спеціальна освіта, фізіотерапія та брекети також можуть бути корисними. Багато людей із цим захворюванням доживають до середнього віку [6].

Захворювання вражає приблизно 1 із 8 500 жінок. Вперше він був описаний австрійським педіатром Андреасом Реттом в 1966 році. Оскільки його твори були німецькою мовою, вони не стали широко відомими в англomовному світі. Шведський педіатр Бенгт Хагберг опублікував англійську статтю в 1983 році і назвав стан на честь Ретта. У 1999 році

американський ліванський лікар Худа Зогбі виявив мутацію, яка викликає стан [7].

### **Ознаки та симптоми**

Стадія I, яка називається ранньою, зазвичай починається між 6 і 18 місяцями. Цю стадію часто ігнорують, оскільки симптоми розладу можуть бути дещо розмитими, і батьки та лікарі можуть спочатку не помітити тонкого уповільнення розвитку. Немовля може почати менше виявляти зоровий контакт і знижувати інтерес до іграшок. Можуть бути затримки в грубій моториці, такі як сидіння або повзання. Може відбуватися віджимання рук і зменшення росту голови, але недостатньо, щоб привернути увагу. Зазвичай цей етап триває кілька місяців, але може тривати більше року.

II стадія, або швидка руйнівна стадія, зазвичай починається у віці від 1 до 4 років і може тривати тижнями чи місяцями. Його початок може бути швидким або поступовим, оскільки дитина втрачає цілеспрямовані навички рук та розмовну мову [5]. Характерні рухи руками, такі як віджимання, миття, плескання або постукування, а також багаторазове переміщення рук до рота часто починаються на цьому етапі, який називається линянням. Дитина може тримати руки за спинку або за боки, випадковим дотиком, хапанням і відпусканням. Рухи продовжуються, поки дитина не спить, але зникають під час сну. Можуть виникати порушення дихання, такі як епізоди апное та гіпервентиляція, хоча дихання зазвичай покращується під час сну. У деяких дівчат також спостерігаються аутистичні симптоми, такі як втрата соціальної взаємодії та спілкування. Ходьба може бути нестійкою, а ініціювати рухові рухи може бути важко. На цій стадії зазвичай помічають уповільнений ріст голови [5].

Етап III, або плато або псевдостационарний етап, зазвичай починається у віці від 2 до 10 років і може тривати роками. [5] На цьому етапі помітні апраксія, моторні проблеми та судоми [5]. Однак може спостерігатися поліпшення поведінки з меншою дратівливістю, плачем та аутизмом. [5] На III стадії може бути більше інтересу до оточення, а пильність, тривалість

уваги та навички спілкування можуть покращитися [5]. Багато дівчат залишаються на цій стадії більшу частину свого життя. [5]

IV стадія, або пізня стадія руйнування мотора, може тривати роками чи десятиліттями [5]. Видатні риси включають знижену рухливість, викривлення хребта та м'язову слабкість, ригідність, спастичність та підвищений м'язовий тонус при аномальній позі руки, ноги. [5] Дівчата, які раніше могли ходити, можуть перестати ходити [5]. Пізнання, спілкування чи навички рук, як правило, не знижуються на IV стадії. [5] Повторювані рухи руками можуть зменшуватися, а погляд очей зазвичай покращується [5].

### **Причини**

Генетично синдром Ретта спричинений мутаціями гена MECP2, розташованого в X-хромосомі (який бере участь у приглушенні транскрипції та епігенетичній регуляції метильованої ДНК), і може виникати епізодично або внаслідок мутацій зародкової лінії.

Синдром Ретта спочатку діагностується клінічним спостереженням, але діагноз остаточний, коли є генетичний дефект ген MECP2. У деяких дуже рідкісних випадках не вдається знайти жодного відомого мутованого гена; можливо через зміни в MECP2, які не ідентифікуються за допомогою використовуваних в даний час технік або мутацій в інших генах, що може призвести до клінічної подібності.

Стверджувалося, що синдром Ретта насправді є станом нейророзвитку на відміну від нейродегенеративного стану. Доказом цього є те, що миші з індукованим синдромом Ретта не виявляють загибелі нейронів, і деякі дослідження припускають, що їх фенотипи можна частково врятувати, додавши функціональний ген MECP2, коли вони дорослі. Ця інформація також допомогла провести подальші дослідження, спрямовані на лікування розладу.



## 1.2.Емоції, поведінка і депресія при синдромі Ретта

Синдром Ретта є розладом нервово-психічного розвитку і поведінки, викликаним мутаціями MECP-2. Мутації MECP2 призводять до порушення регуляції інших експресій генів, таких як FXYD-1; і нездатності скоротити транскрипцію інших генів. Відзначено прямий вплив на нейроматuration, що призводить до поганого росту мозку і незрілості функцій стовбура мозку. Ці ефекти були ретельно задокументовані, показуючи нейроанатоміческие, фізіологічні, біохімічні та гормональні порушення, які чітко впливають на дозрівання мозку, приводячи до кірковим і вегетативних порушень. Важливо, щоб батьки, лікарі, терапевти і вчителі були добре поінформовані про ці зміни і їх вплив на емоції і поведінка у підлітків з синдромом Ретта.

Емоції і поведінка змінюються і трансформуються у зростаючого дитини з синдромом Ретта. Спочатку дитина тихий, пасивний, спить більше, ніж інші діти його віку, слабо смокче і тихо плаче; згодом батьки повідомляють про втрату белькотіння або мови з подальшим зниженням використання навичок рук і появою стереотипий, таких як розтирання і викручування пальців і ляскання в долоні. Часте скошування очей, дратівливість, порушення і крики з висмикуванням волосся, кусання і удари, супроводжуються гіперактивністю, поривчастий безцільної ходьбою і ходьбою на носочках.

Порушення сну супроводжуються короткими нападами сміху або крику, і проблеми з диханням стають більш очевидними. Деякі люди затримують дихання і у них спостерігається значне здуття живота.

У дітей старшого віку частіше спостерігають пильний погляд, гучні стогони і крики, наводять на думку про страждання. У підлітків з синдромом Ретта можуть спостерігатися примхливість, безсоння, поганий апетит, втрата ваги, відсутність інтересу і незрозумілий плач, що наводить на думку про можливу депресії.

Дослідження на мишах з мутаціями показують зниження загального обсягу мозку на 25% і в певних областях, таких як мигдалини, гіпокамп,

стриатум і гіпоталамус, які відповідають за емоції, поведінка, прихильність, тривогу і стресову реакцію. Норадреналін, дофамін і, більш конкретно, серотонін грають головну роль в цих областях і, ймовірно, пояснюють емоційні і поведінкові зміни. У дітей молодшого віку спостерігається короткочасне підвищення рівня лактатів, піруватів і аланіну з низьким рівнем карнітину. Це свідчить про метаболічному стресі, навіть після припинення якого підвищений рівень глютаміна зберігається в спинномозковій рідині.

Біологічні основи емоційних і поведінкових порушень, ймовірно, є результатом дисфункцій в моноамінергічних системах, вторинних по відношенню до генетичних мутацій, і пов'язані з віком. нейропатологічних дослідження показали високий ступінь зв'язування рецепторів серотоніну I і II в стовбурі мозку, що відображає незрілість нейронів. Нейрохімічні зміни в синапсах коркових і підкіркових областей мозку і зміни в синаптичній функції додатково підтримують можливі механізми поведінкових порушень.

Гіпофункція норадреналіну і серотоніну присутній вже в 36 тижнів гестаційного віку і може пояснити спокій, зазначене у немовлят і малюків. Ранні зміни в поведінці змінюються порушеннями сну, плачем, дратівливістю, за якими слід соціальна самоізоляція і втрата навичок мови і володіння руками. Згодом у 5-10-річних дітей з синдромом Ретта повідомлялося про такі деструктивних діях, як крик, висмикування волосся, укуси, удари, стимуляція, занепокоєння, неухважність і гіперактивність. Така поведінка також може бути результатом підвищення рівня глютамату в ранньому дитинстві.

Добре відомо, що рівні кортизолу підвищені при тривозі і стресі, і підвищений коефіцієнт вивільнення кортикотропіну (CRF) також був задокументований на мишачої моделі Ретт-синдрому.

Інші аномалії нейротрансмітерів, такі як підвищені рівні В-ендорфінів і знижуються з віком рівні біогенних амінів, додатково підтримують біологічну основу для розладів поведінки при Ретт-синдромі.

Поведінка, яка може виникнути в результаті порушення вегетативної нервової системи, включає респіраторні порушення, збудження, панічні атаки, розлад збудливості і сну, зміни настрою, косоокість, тремор, міоклонічні поштовхи, аномальну рухову активність, шлунково-кишкову дисфункцію, вазомоторні зміни, порушення серцевої діяльності і коливання артеріального тиску.

Небажану поведінку може виникнути в результаті нерозпізнаних медичних станів, таких як судоми, проблеми з зубами, вушні інфекції, шлунково кишковий рефлюкс, запор, жовчні камені, ниркові камені, переломи, дистонічні спазми вночі, менструальний дискомфорт, кісти яєчників, апное уві сні і денна сонливість. Лікарі повинні зберігати пильність при постановці правильного діагнозу перед лікуванням.

У дівчаток-підлітків депресія підозрюється на основі історії безсоння, поганого апетиту, втрати ваги і відсутності інтересу до занять, якими вони раніше насолоджувалися. Хоча іншими причинами незрозумілого плачу, смутку і самотності можуть бути зміни в школі, у осіб, які здійснюють догляд, втрата соціальних контактів, одностатеві в школі, іноді агітація і негативна реакція можуть бути результатом змін в розпорядку дня і нерозпізнаними насильства.

Деякі люди, використовуючи розширені комунікаційні програми, можуть допомогти опікунам в розумінні почуттів і емоцій людей з синдромом Ретта. Добре обізнана команда може допомогти вирішити ці проблеми найбільш ефективним чином з сім'єю, медичним персоналом, персоналом реабілітаційних центрів і істотно вплинути на якість життя людини.

Медикам не так вже просто допомогти пацієнтові, адже потрібно враховувати не тільки відомі нейрофізіологічні зміни, що впливають на

емоції і поведінку, але і визначати, чи існують основні медичні стану, що збільшують ці форми поведінки, і належним чином їх лікувати.

Важливо спробувати немедичні методи допомоги та корекцію поведінки, перш ніж вводити ліки.

Досвід показує, що неінвазивні втручання можуть бути ефективними. Невеликі часті закуски, спокійна музика або улюблене відео, масаж з глибоким тиском, теплі ванни або водна терапія, гойдалки або сенсорні інтеграційні втручання з використанням засобів альтернативної комунікації, і використання колінних або ручних шин. Часто можуть бути ефективними зміни діяльності та надання дівчаткам можливості відпочити від рутини, наприклад, прогулянки по коридору в школі або невелика прогулянка. Батьки можуть дуже допомогти в визначенні ефективних дій. Вони можуть спостерігати і повідомляти лікаря подробиці, які важливі для того, щоб привести їх або терапевта до правильної діагностики та втручанням. Якщо певне середовище або діяльність викликає небажану поведінку, з цим легко впоратися, проте ця інформація не завжди доступна і може бути важким для ідентифікації.

У школах застосовується Прикладний аналіз поведінки (АВА), і він показав, що він ефективний у дорослих з синдромом Ретта для поліпшення спілкування і зміни поведінки за допомогою пильного погляду. Це забирає багато часу і часто використовується в школах. Деякі батьки візьмуть цей підхід, якщо вони зможуть включити його в свої напружені графіки.

При лікуванні депресії лікар повинен усвідомлювати потреби батьків і можливу депресію у одного з них або обох, що є більш поширеним явищем і може залишитися нерозпізнаним.

### **1.3. Методи діагностики синдрому Ретта**

До виявлення генетичної причини синдром Ретта був визначений як розповсюджений розлад розвитку Діагностичним та статистичним посібником психічних розладів (DSM), разом із розладами аутистичного

спектру. Деякі заперечували проти цього беззаперечного призначення, оскільки RTT нагадує неаутичні розлади, такі як синдром крихкого X, туберкульозний склероз або синдром Дауна, які також мають аутичні особливості [51]. Після того, як дослідження довели молекулярний механізм, у 2013 році DSM-5 повністю видалив синдром із класифікації як психічний розлад. [28]

Діагностика синдрому Ретта передбачає ретельне спостереження за ростом і розвитком дитини, щоб спостерігати будь-які відхилення щодо етапів розвитку. [57] Діагноз розглядається, коли спостерігається знижений ріст голови. Спершу слід виключити стани з подібними симптомами.

Існує певний критерій, який повинен відповідати діагнозу. Аналіз крові може виключити або виключити наявність мутації MECP2, однак ця мутація присутня і в інших умовах. [26]

Для класичного діагнозу повинні відповідати всі чотири критерії для постановки діагнозу, а також два критерії для виключення діагнозу. Також можуть бути присутніми допоміжні критерії, але вони не потрібні для діагностики. Для атипичного або варіантного діагнозу повинні бути виконані принаймні два з чотирьох критеріїв постанови в діагнозі, а також п'ять з одинадцяти підтримуючих критеріїв. Також повинен настати період регресії симптомів, що супроводжується відновленням або стабілізацією симптомів. [54] Дітям часто неправильно діагностують аутизм, церебральний параліч або іншу форму затримки розвитку. Позитивного тесту на мутацію MECP2 недостатньо для постановки діагнозу.

#### *Постанова діагнозу*

- Зниження або втрата використання дрібної моторики
- Зниження або втрата словесної мови
- Аномалії під час ходи
- Повторювані рухи руками, такі як віджимання / стискання або плескання / постукування

#### *Виключення*

- Черепно-мозкова травма, нейрометаболічна хвороба або важка інфекція, які можуть краще пояснити симптоми
- Аномальний психомоторний розвиток протягом перших шести місяців життя

#### *Підтримуючі критерії*

- порушення дихання в неспанні
- Бруксизм під час неспання
- порушення режиму сну
- Аномальний тонус м'язів
- Периферичні вазомоторні порушення
- Сколіоз / кіфоз
- Затримка росту
- Маленькі холодні руки і ноги
- Невідповідні заклинання сміятися / кричати
- Зменшена реакція на біль
- Інтенсивне спілкування очима (вказівка оком)

#### *Диференціальна діагностика*

Дитячий аутизм - найпоширеніший неправильний діагноз, який ставлять дітям із синдромом Ретта [18]. Порушення спектру аутизму (РАС) та синдром Ретта мають загальну симптоматику, включаючи порушення соціальної взаємодії та спілкування, а також незвичну поведінку чи рухи. Бостонська дитяча лікарня закликає клініцистів думати про синдром Ретта як про окремий розлад з аутистичними характеристиками [13].

Інші розлади, що мають симптоми, подібні до синдрому Ретта, повинні бути виключені перед тим, як встановити діагноз. Деякі з цих умов включають [15]:

- Аутизм
- Дитячий церебральний параліч

- Інші генетичні порушення
- Проблеми зі слухом або зором
- Дегенеративні розлади, що призводять до руйнування тіла або мозку
- Розлади головного мозку, спричинені травмою або інфекцією
- Пренатальне ураження мозку

#### **1.4.Методи, засоби фізичної реабілітації при синдромі Ретта**

Фізичні вправи можуть покращити координацію та рух у пацієнтів з синдромом Ретта. За погодженням з клініцистом та вихователями пацієнта, фізіотерапевт може розробити програму вправ, яка допоможе пацієнту виконувати щоденні дії більш самостійно, а також зменшити стрес та судоми.

##### **Цілі вправ**

Синдром Ретта - це X-зчеплене порушення нервово-психічного розвитку, що характеризується порушенням розвитку мозку. Симптоми захворювання, як правило, посилюються з віком.

Вправи можуть допомогти наростити м'язову силу та запобігти погіршенню симптомів у пацієнтів із синдромом Ретта. Загальні цілі фізичних вправ для цих пацієнтів включають:

- Розвиток рухових навичок та підтримка існуючих навичок
- Підтримка м'язового тону та сприяння максимально можливому діапазону рухів кінцівок
- Зменшення деформацій, спричинених неправильною поставою, рівновагою або рухами, та запобігання травмам
- Зменшення дискомфорту під час виконання повсякденних дій
- Покращення мобільності та надання можливості пацієнтові стати більш незалежним

##### **Переваги вправ**

Дослідження показали, що організована фізична активність може поліпшити когнітивне функціонування у пацієнтів з порушеннями розвитку

нервової системи, такими як синдром Ретта. Програма вправ може також заохотити батьків та опікунів допомагати пацієнтам брати участь у більш інтенсивних формах фізичної та соціальної діяльності.

#### Вправа для різних стадій синдрому Ретта

Як правило, перші симптоми синдрому Ретта починають проявлятися, коли пацієнту перебуває від 6 до 18 місяців і поступово прогресує з віком. Режим фізичних вправ налаштований відповідно до потреб дитини та стадії прогресування симптомів [2].

На ранніх стадіях захворювання (стадія 1) ЛФК фокусується на збільшенні рухів та незалежного стояння.

#### *Стадія 2*

Захворювання протікає у віці від 1 до 4 років. Ця стадія представляє виклик для терапевтів та опікунів, оскільки пацієнти втрачають набуті раніше рухові функції та відчувають ненормальні рухи рук разом із нерегулярним диханням. Обережне поводження з пацієнтами на цій стадії зменшує інформацію, що надходить від їх органів чуття до мозку. Дослідження у дівчат із синдромом Ретта молодше 6 років показали, що вони покращують свої рухові здібності, коли їхнє середовище сприяє сенсорній, соціальній та когнітивній участі.

#### *Стадія 3*

У віці від 2 до 10 років, є фазою плато, де можна помітити поліпшення рухової активності. Діти повинні продовжувати режим вправ на цьому етапі, щоб зберегти більшість отриманих на сьогодні навичок. На цьому етапі діти зазвичай демонструють манери поведінки, такі як засунення рук у рот, які можуть заважати годуванню. Залежно від ступеня такої манери, може знадобитися обмежити використання рук дитини, щоб передати почуття усвідомлення цій дитині.

#### *Стадія 4*

Коли хвороба переходить у 4 стадію, як правило, після 10 років, у пацієнта спостерігається скутість суглобів, зниження рухливості та потенційний



сколіоз (аномальна кривизна хребта). Якщо для корекції сколіозу потрібне хірургічне втручання, пацієнту потрібна фізична терапія до та після процедури. Дослідження показали, що легкі вправи на біговій доріжці допомагають поліпшити такі функціональні навички, як стояння, ходьба різними шляхами та підйом і спуск сходами, а також загальна фізична підготовленість у дівчат із синдромом Ретта старше 10 років.

Масаж – це ще один невід’ємний засіб при проведенні фізичної реабілітації у людей з синдромом Ретта. Як і ЛФК, масаж проводять завжди.

Основним завданням масажу є стимулювання м’язів нижніх кінцівок та розслаблення деяких м’язів, залежно від тону.

Особи з РС показують а значне функціональне різноманіття. Деякі дівчата ніколи не можуть досягти самостійного сидіння або стояння, тоді як а меншість дітей можуть набути високих функціональних здібностей, таких як біг, лижі та батут стрибки [7]. Завдяки такій універсальності слід проводити ретельну оцінку з кожною дитиною, яка входить програма втручання. Після такої оцінки, бажано міждисциплінарною командою [8,9], Повинна бути складена програма втручання, спеціально розроблена для кожного клієнта. У багатьох випадках дитина з РС лікує група терапевтів з таких галузей, як фізична терапія, професійні заняття терапія, логопедія, музична терапія, гідротерапія та іпотерапія (верхова їзда). Кожен з дисципліни, що беруть участь у терапевтичній програмі, використовують комбінацію різних методів, призначених для підтримувати та максимізувати функції людини з РС. Хоча ці терапії не виліковують РС, вони можуть допомогти людині, зменшивши труднощі, які вона зазнала, тим самим допомагаючи людині з РС та її сім'я, щоб впоратись із вищезазначеними обмеженнями [10].

Тим не менше, для успіху програми втручання життєво важливе значення мають різні члени команди координувати свої терапевтичні зусилля у поєднаному підході до управління у відповідності з усією командою домовленості членів (включаючи батьків та дитину з РС). Добре сплановане фізичне втручання має велике значення для осіб з РС [11,12]. Така програма

може підтримувати або покращувати функції, запобігати деформаціям та забезпечувати позиціонування та мобільність [12], сприяючи тим самим соціальному доступності клієнта. Важливо пам'ятати, що хоча люди з РС мають багато спільних подібностей, їх проблеми та реакція на втручання можуть різко відрізнятися. Основні цілі фізичної терапії полягають у:

- Зберігати або підвищувати рухові навички
- Розвивати або підтримувати перехідні навички
- Запобігання або зменшення деформацій
- Полегшують дискомфорт і дратівливість
- Підвищити незалежність

Ми можемо оцінити, а потім покращити схеми ходьби та сидіння, контролювати зміни з часом консультивати освіту та батьків щодо таких питань, як адаптовані системи сидіння, допоміжні технології та мобільні пристрої.

Що стосується програми фізичної терапії, то ми знаходимося в дилемі. З одного боку, це так відомо, що про функціональні та клінічні досягнення осіб з РС повідомлялося кілька разів різними групами втручання, як у дитинстві, так і в зрілому віці [12,13], але на з іншого боку, важливо розуміти, що кожна людина з РС має обмеження, які є визначається її неврологічною ситуацією. Тому ми повинні поради батькам щодо того, що розумно очікувати від дитини чи дорослого з РС. Стільки, скільки всі професіонали хочуть, щоб їхні клієнти досягли високого рівня функцій, також важливо поважати те, що є можливо і не витрачати час і ресурси на цілі, які неможливо досягти за рахунок інших аспектів шкільне та сімейне життя. Цей тип розуміння може зажадати часу та вкладу батьків, педіатр, ортопед або невролог та терапевт.

Через коливальний характер РС [12,18] та зовнішні фактори впливу (такі як хірургічне втручання або перелом), дитина може час від часу зазнавати періодів бездіяльності.

Незважаючи на згадану вище мінливість у фізичних здібностях серед осіб з РС, існують деякі нейромоторні проблеми, типові для багатьох із цим

розладом. Такі загальні випадки мають бути враховується при лікуванні людини з РС.

### **1.5. Супутні захворювання при синдромі Ретта**

Сколіоз - це медичний стан, при якому хребет людини має боковий вигин. Крива, як правило, має форму "S" - або "C" у трьох вимірах. В одних ступінь кривої є стабільною, тоді як в інших вона збільшується з часом. Легкий сколіоз, як правило, не викликає проблем, але більш важкі випадки можуть впливати на дихання та рух. Біль, як правило, присутній у дорослих і може посилюватися з віком.

Розвиток сколіозу відбувається через мінливого напруги і тонуусу м'язів. Незбалансованість хребта ускладнює підтримку сидячого або стоячого положення, а також ходьбу. Крім того, сколіоз підвищує сприйнятливості до респіраторним інфекціям і може бути причиною болю [29].

Хоча сколіоз не обов'язково вражає всіх пацієнтів з синдромом Ретта, це найбільш часта ортопедична проблема серед них. Приблизно у кожній четвертій дівчинки з синдромом сколіоз розвивається до шести років, і у трьох з чотирьох він буде до п'ятнадцяти, починаючи проявлятися в середньому у віці одинадцяти років. На його розвиток може впливати тип генної мутації: наприклад, у пацієнтів з p.Arg255 \* або з масивними делеціями сколіоз може раніше розвиватися і швидше прогресувати. дівчаток, які не вміють ходити, шанси на розвиток сколіозу вдвічі вище, тоді як у тих, хто ходить самостійно або з підтримкою, він може бути менш вираженим або взагалі відсутній. Майже не загрожують ускладнення пацієнтам, у яких викривлення хребта менше 25°, і які до десяти років самостійно ходять.

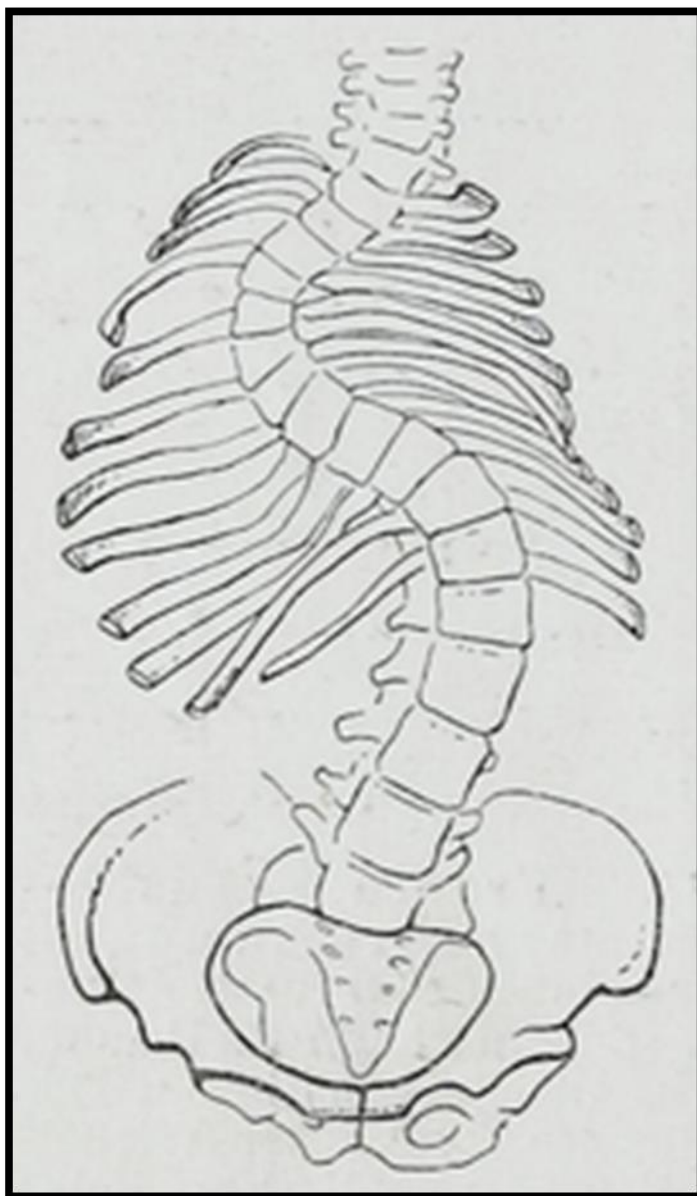


Рис. 1.1. Сколіоз у формі "S"

Причини сколіозу при синдромі Ретта

Причинами сколіозу є захворювання м'язів, нещасні випадки або вроджена деформація хребців. В основному (у 90%) причина невідома – тому її називають "Идиопатическим сколіозом".

Неправильна постава часто викликає слабкість хребта. Діти з синдромом Ретта мають можливість самостійно пересуватися або розміщувати своє тіло. Їх монотонне поведінку, таке як тертя або постукування руками, викликає ухильне рух в плечах і тазу. У цих дітей можуть поєднуватися поєднання ідіоматичного сколіозу і монотонної фізичної активності.

Монотонні вправи можуть також відображати емоційний стан людини з синдромом Ретта. Припинити цю діяльність не представляється можливим, але ви можете спробувати зменшити навантаження на хребет і полегшити вагу рук і ніг. Грунтуючись на монотонності рухів рук, положення рук і хребта завжди однаково. Руки мають свою власну вагу, і для тіла, особливо для хребта, що не вистачає різноманітності. Жест кисті дуже впливає на лікоть, плече і хребет. Ці частини тіла пристосовуються до постійного навантаження і викликають проблеми. Спостерігаючи за пацієнтом, ви можете запобігти проблеми з хребтом на самих ранніх стадіях

На даному етапі ви можете зосередитися на одному або декількох з наступних моментів:

- Ходьба і стояння
- Сидіння в інвалідному візку або десь ще.
- Лежання

У всіх випадках необхідно знайти баланс і різноманітність для повсякденного життя.

### **Ходьба і стояння**

#### **Ходьба пішки**

- Різні способи ходьби:
  1. вона повинна підняти ноги вище або нижче.
  2. ходити по м'якій землі
  3. повернутися
  4. піднімати одну ногу вище іншої.
  5. швидше або повільніше
  6. рухатися боком, в основному в бік, де таз опускається нижче.
  7. різні туфлі на лівій і правій ногах.
- Рука (також лікоть), де плече знаходиться нижче, повинна лежати на плечі помічника під час ходьби - ця людина також стикається з реберним горбом і надає на нього м'який тиск.

- Будьте обережні, компенсуючи різницю в довжині ніг - проблема часто виникає в області таза!
- положення стоячи
- Рука, плече якої опущено нижче іншого, повинна підніматися вище; наприклад, щоб поставити або дістати щось з полиці над головою.
- Ноги стоять на різних рівнях, наприклад, на маленькій сходинці. Сидіння в інвалідному візку або десь ще
- Будьте обережні з дуже м'якими подушками сидіння - положення тіла буде недостатньо виправлено. Коліна повинні бути нижче сідниць, щоб поперековий відділ займав правильне становище з прогином вперед.
- Там, де таз нижче, під сідниці варто помістити підкладку (всього кілька сантиметрів), щоб верхня частина таза повернулася на сидіння і хребет виявився в правильному положенні; було б корисно забезпечити такий стан пацієнту під час їжі, за грою і, звичайно, в інвалідному візку.
- З того боку, де таз йде далі назад, слід витягати ногу вперед, наскільки це можливо (наприклад, покласти подушку за таз).
- Слід забезпечити підтримку поперекового відділу, щоб просунути його вперед.
- Рука з того боку, де плече опущено, повинна бути розташована вище (на висоті плеча). положення лежачи

Можна скорегувати поставу дівчаток на більш тривалий період часу, якщо буде досить спостереження і подальшої корекції.

Положення на спині:

- Таз: там, де він сильніше розгорнутий назад, повинна бути невелика подушка (Наприклад, в одязі).
- Плече: рука з того боку, де воно опущено сильніше, повинна бути розташована над головою.
- Положення на животі:

- Таз: слід помістити маленьку подушку з того боку, де таз сильніше розгорнуть вперед.
- Плече: рука, плече якої опущено нижче, повинна розташовуватися над головою.
- Положення на боці:
- Реберний горб повинен бути зверху; наприклад, якщо він знаходиться зліва, слід лежати на правому боці.
- Буде чудово, якщо пацієнт зможе підтримувати своє тіло нижньої рукою. Якщо у вас є можливість щодня підтримувати дитину, то у нього є шанс сформувати звичку в повсякденному житті [31].

Слиноотеча (також відоме як сіалорея) - це коли слина випливає з порожнини рота. Слиноотеча зазвичай це пов'язано з нездатністю утримати слину в роті, проблемами з ковтанням або надмірною виробництвом слини.

Слиноотеча може бути частиною синдрому Ретта: ті, у кого є цей синдром, можуть бути занадто повільними для контролю слини, і ця проблема може поновитися в пізньому підлітковому віці або в ранньому дорослому віці. Це може бути дуже неприємно для сімей. Слиноотеча може бути причиною багатьох негативних наслідків, від зневоднення через втрату рідини і запалень на шкірі до промокання одягу і неприємних коментарів оточуючих.

Слина проводиться трьома парами слинних залоз у роті. Підщелепні залози (під нижньою щелепою і під'язикові залози) виробляють густу слину, яка підтримує вологість рота, а привушні залози виробляють водянисту слину під час їжі, щоб полегшити жування та ковтання. Сторож Божий чоловік зазвичай ковтає приблизно раз на хвилину, але це відбувається частіше при посиленій виробленню слини, наприклад, від запаху їжі або в процесі їжі [30].

Ковтання слини є автоматичним дією, але залежить від здатності відчувати наростання слини в роті і нормальних рухів мови для збору слини і підштовхування її до задньої частини рота для ковтання. слиноотеча зазвичай

відбувається через слабкі рухів мови або труднощів з ковтанням, а не просто поганого закриття губ або надлишкового виробництва слини.

Слиноотеча є нормальним у немовлят. Більшість дітей вчать контролювати це, коли вони підростають, зазвичай близько 15-18 місяців, хоча деякі з них будуть пускати слину до 3 років в певних ситуаціях. Здатність контролювати слину розвивається поряд з годуванням і іншими руховими навичками. Вона може змінюватися з часом, а деякі люди відчують все зростаючі труднощі з контролем слини в дорослому житті, іноді пов'язані з втратою навичок ковтання.

Нижче описані п'ять основних підхід

### **Оральні моторні вправи**

Мовний і мовної терапевт може запропонувати програму вправ для збільшення контролю над мовою. Для того, щоб програма була ефективною, необхідні такі умови:

- людина повинна знати про те, коли у нього відбувається слиноотеча і хотіти це контролювати
- людина і сім'я / опікуни повинні бути готові практикувати вправи кожен день
- людина повинна мати можливість імітувати цілий ряд оральних рухів, включаючи закриття губ і підйом кінчика язика, а також проковтування по команді.

Оральні-моторні програми рідко застосовні для людей з синдромом Ретта.

Немає ніяких доказів того, що інші спільні програми оральної стимуляції, пов'язані з погладжуванням, масажем або вібрацією, або видихання / смокання / кусання / Жування, ефективні для зменшення слиновиділення.

### **Висновки до розділу 1**

Пацієнтам із синдромом Ретта слід регулярно проходити програму фізичної терапії, щоб зберегти та відновити рух і фізичну функцію, та не



допустити її регресу, що загрожує хворобою. Цей підхід слід завжди індивідуалізувати та пристосовувати до потреб пацієнтів.

Основними ознаками є відчуженість дитини від соціуму, проблеми/відсутність мови, дефіцит відчуттів та сприйняття, відсутність самообслуговування, стереотипність дій.

Основними цілями такого підходу має бути збереження автономії, поліпшення якості життя та підтримка сімейних опікунів.

## **РОЗДІЛ 2. МЕТОДИ ТА ОРГАНІЗАЦІЯ ДОСЛІДЖЕННЯ**

### **2.1. Методи дослідження**

Вибірка дослідження складалася з пацієнтів реабілітаційного центру «Спина+» у місті Києві. Було застосовано тестування м'язів за допомогою мануально-м'язового тестування (ММТ), щоб отримати дані про слабкі м'язи та постуральні відхилення. Мануальне тестування м'язів (ММТ) - це метод діагностичної оцінки, який використовується фізіотерапевтами, мануальними терапевтами, фізіологічними дослідниками та іншими, хто займається питанням ефективного лікування та відстеження прогресу протягом певного режиму. Еволюцію сучасних методів ручного тестування м'язів можна прослідкувати на початку 1900-х років, коли для оцінки пошкодження спинномозкових нервів використовували гравітаційні тести. Сучасні методи проведення фізіологічних досліджень прийняли загальноприйняті процедури та системи оцінювання, які дозволяють лікарям розуміти та повідомляти результати тестування м'язів.

У осіб із синдромом Ретта знижена здатність до пересування. Створено валову моторну шкалу синдрому Ретта, яка використовується для оцінки та моніторингу прогресування симптомів, а також поліпшення здатності пацієнта виконувати важливі щодня грубі рухові навички [19]. Існують стандартизовані, докладні інструкції та визначення кожного пункту, доступні для медичного працівника, який проводить тест. Предмети включають рухові завдання в сидячому, стоячому, ходьбі та бігу. Кожен з пунктів набрав 0-4; 0 - найвища необхідна допомога, а 4 - відсутність необхідної допомоги. Максимальне значення, яке можна загалом оцінити, - 45, що відповідає найвищому рівню функціонування. Мінімальне значення, яке можна оцінити, - 0, що відповідає найнижчому рівню функціонування. Існують також 3 підмасштаби, які можуть допомогти розбити і розрізнити, де у пацієнта найбільші труднощі, включаючи сидіння, стояння та ходьбу та виклик

Тестування м'язів можна проводити за допомогою ручного тестування на міцність, функціональних тестів та динамометрії. Ручне тестування м'язової сили - одна з найбільш часто використовуваних практиками форм м'язових тестів. За допомогою ММТ пацієнту пропонується тримати

відповідну кінцівку або відповідну частину тіла для тестування в кінці доступного діапазону, тоді як лікар надає протилежний ручний опір. Було зібрано повний анамнез у 2 пацієнтів, враховано всі індивідуальні, антропометричні та морфологічні особливості проведення реабілітаційних заходів у кожного пацієнта [16].

Дослідження підтвердили висновки кількох інших аналізів, які вказували на те, що слабкість у м'язах та постуральні відхилення можна спостерігати вже у початкових стадіях порушення постави. Через відсутність фізичної активності та рухів м'язова слабкість у дітей призводить до більш серйозних проблем зі здоров'ям у підлітковому віці.

При проведенні комплексу реабілітаційних методів таких як кінезітерапія, масаж вдалося стабілізувати і навіть виправити слабкі місця, які були виявлені, реалізувавши програму реабілітації, зосереджуючи увагу на діагностованій м'язовій слабкості. Під час роботи з пацієнтами було також враховано доволі невеликий вік пацієнтів, що обумовлювало специфічного підходу до кожного з дітей, щоб зацікавити їх у реабілітаційних заняттях. Оскільки саме тоді, коли дитина сама зацікавлена в цьому, вона буде прикладати максимум зусиль для результату, тому було також використано педагогічні та психологічні методики роботи з дітьми.

Підібраний реабілітаційний комплекс заходів включав організацію раціонального режиму дня, виконання вправ лікувальної фізичної культури, лікувальний масаж. Діти експериментальної групи займалися по запропонованій нами програмі з використанням підібраних корегуючих фізичних вправ, проводилися рухливі ігри та додатково отримували комплекс масажу м'язів спини. Підібраний комплекс включав спеціальні корегуючі і оздоровчо-лікувальні вправи: загальнозміцнюючі вправи, вправи на корекцію постави, лікувальну гімнастику, корекцію положенням. В залежності від виду порушення постави кожній дитині був визначений індивідуальний комплекс вправ.

При сутулості, збільшенні грудного кіфозу виконувалися вправи для зміцнення довгих м'язів спини. Застосовували розгинання корпусу із вихідних положень лежачи на животі, в упорі стоячи на колінах (колінах і долонях, колінах і передпліччях, колінах і витягнутих руках). Розгинання тулуба діти виконували з різними положеннями рук, з предметами, з обтяженням.

Для усунення асиметричної постави використовувалися симетричні вправи, що врівноважують м'язовий тонус на опуклому і ввігнутому боці хребта. При крилоподібних лопатках виконувалися колові рухи руками назад, згинання рук до потилиці й плечей.

У дітей також формували навички правильного утримання тіла. Для цього використовували: тренування з дорослими; взаємний контроль за поставою; виконувалися вправи на виховання правильної постави. Навички правильної постави формувалися і закріплювалися під час виконання загальнорозвиваючих вправ, вправ на рівновагу, вправ на координацію, під час ігор. Три рази на тиждень проводився лікувальний масаж м'язів спини з використанням прийомів: погладжування, розтирання, розминання, вібрації. Аналізуючи показники рухливості хребта, які були отримані після проведення реабілітаційних заходів можна побачити їх позитивні зміни у дослідних обох груп.

### **2.1.1. Мануально-м'язове тестування**

Оцінка м'язової сили зазвичай проводиться як частина об'єктивної оцінки пацієнта і є важливим компонентом фізичного обстеження, який може розкрити інформацію про неврологічний дефіцит. Він використовується для оцінки слабкості і може бути ефективним для диференціації справжньої слабкості від дисбалансу або поганої витривалості. Це може називатися руховим тестуванням, оцінкою сили м'язів, ручним тестуванням м'язів або будь-якими іншими синонімами. М'язову силу можна оцінити кількома методами - вручну, функціонально або механічно. [1] Сила залежить від поєднання морфологічних та нервових факторів, включаючи площу

поперечного перерізу м'яза та архітектуру, м'язово-судинну жорсткість, набір рухової одиниці, швидкість кодування, синхронізацію рухової одиниці та нервово-м'язове гальмування

### 2.1.2. Динанометрія

Дистальну силу можна напівкількісно виміряти за допомогою ергометра рукоятки (або за допомогою надуті манжети АТ, стиснутої пацієнтом), щоб записати силу зчеплення. Потрібне спеціалізоване обладнання, найчастіше динамометри. Динамометрія - це більш точне вимірювання сили, яку може надавати м'яз, і може дозволити реєструвати різницю в силі з часом (рис.2.1).



Рис.2.1 Динанометр

Портативна динамометрія (рис.2.2).

Портативна динамометрія (ПД) є ефективною, об'єктивною, чутливою та доступною альтернативою для визначення сили. Під час максимального ізометричного скорочення екзаменатор тримає невеликий портативний пристрій і прикладає його до кінцівки пацієнта. Пристрій можна використовувати для тестування як проксимальних, так і дистальних м'язів

на всіх кінцівках. Для перевірки міцності зчеплення використовують специфічні динамометри. Позиції тестування стандартизовані для зменшення дисперсії послідовних вимірювань. Цей показник міцності є більш чутливим до змін, ніж ММТ, і добре корелює з фіксованою динамометрією до сили 30 кг.

Вимірювання сили рук та ручне тестування м'язів допомагає виявити дефіцит після місцевої травми, а також надає інформацію про загальну силу та стан здоров'я пацієнта. Найкращий спосіб виміряти силу рук або ручне тестування м'язів - це використання ручного динамометра. Найкращі ручні динамометри - це спеціально розроблені медичні прилади для оцінки та вимірювання максимальної ізометричної сили кисті, а також м'язів передпліччя.



Рис.2.2. Портативна динамометрія

Вимірювання за допомогою ручного динамометра ідеально підходять для практикуючих:

- Визначте дефіцит як результат хронічних захворювань чи травм
- Встановіть базову лінію сили
- Відстежуйте прогрес протягом реабілітаційної програми

Окрім використання в реабілітації, ручні динамометри також часто використовуються в програмах спортивних тренувань та відновлення для оцінки сили зчеплення рук

### **2.1.3. Вимірювання вестибулярної стійкості**

Тест Ромберга є відповідним інструментом для діагностики сенсорної атаксії, порушення ходи, спричиненої аномальною пропріоцепцією, що включає інформацію про розташування суглобів. Також доведено, що це чутливий і точний засіб вимірювання ступеня нерівноваги, спричиненого центральним запамороченням, периферичним запамороченням та травмою голови.

Проба Ромберга використовується для клінічної оцінки пацієнтів з нерівновагою або атаксією від сенсорних та рухових розладів (рис.2.2).

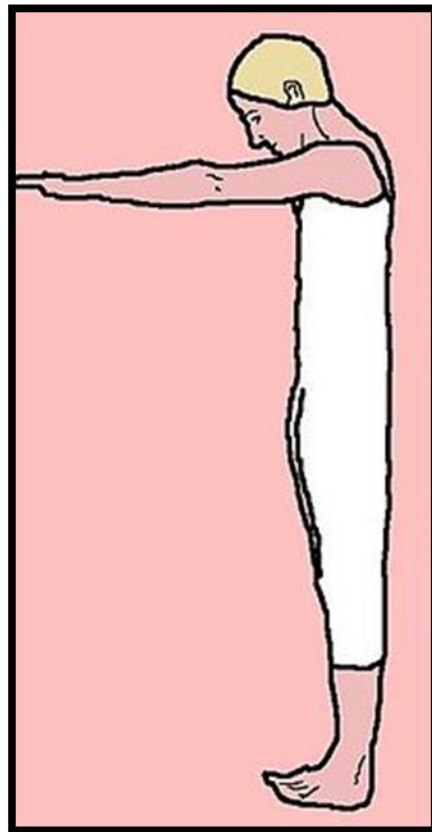


Рис.2.3. Поза Ромберга

Тест проводиться наступним чином:

Пацієнта просять зняти взуття і встати, склавши дві ноги разом. Руки тримають біля тіла або схрещують перед тілом.

Клініцист просить пацієнта спочатку спокійно стояти з відкритими очима, а згодом із закритими очима. Пацієнт намагається підтримувати рівновагу. Для безпеки важливо, щоб спостерігач стояв поруч із пацієнтом, щоб запобігти потенційним травмам, якщо пацієнт впаде. Коли пацієнт закриває очі, він не повинен орієнтуватися на світло, відчуття чи звук, оскільки це може вплинути на результат тесту та спричинити хибнопозитивний результат.

Тест Ромберга оцінюється підрахунком секунд, коли пацієнт може стояти із закритими очима.

Таблиця 2.1. Тест Ромберга пацієтів

№	Ім'я дитини	Вік	Тест Ромберга кількість секунд
<b>Дослідницька група</b>			
1	Олександра З.	14 років	6 сек.
2	Людмила К.	12 років	8 сек.
<b>Контрольна група</b>			
1	Богдана П.	15 років	8 сек.
2	Анастасія Ж.	11 років	12 сек.



#### 2.1.4. Сколіометр

Сколіометр - це прилад, що вимірює асиметрію стовбура при сколіозі або кут повороту стовбура (ATR). Це невеликий, неінвазивний пристрій (по суті, міні-рівень), який розміщується над хребтом, коли людина знаходиться в положенні згинання вперед (рис.2.4). Показання сколіометра вказує на ступінь асиметрії стовбура (обертання). Дослідження показують, що більшість людей мають невеликий ступінь обертання хребта. Однак, залежно від вимірювання, обертання хребта є можливим показником наявності сколіозу. Сколіоз офіційно діагностується / підтверджується за допомогою рентгена, який використовується для вимірювання кута Кобба (градус кута кривої).



Рис 2.4. Сколіометр

#### 2.1.5. Математична обробка результатів за одновибірковим t- критерієм Стьюдента

T-тест - це будь-який тест статистичної гіпотези, в якому статистичний тест відповідає t-розподілу Стьюдента за нульовою гіпотезою (рис.2.5).

Т-тест є найбільш часто застосовуваним, коли статистика тесту буде слідувати нормальному розподілу, якби значення терміну масштабування в статистиці тесту було відоме. Коли термін масштабування невідомий і замінений оцінкою на основі даних, тестова статистика (за певних умов) відповідає розподілу студента  $t$ . Т-тест можна використовувати, наприклад, для визначення того, чи суттєво відрізняються засоби двох наборів даних один від одного.

Використовує

Серед найбільш часто використовуваних  $t$ -тестів:

Одиночний тест місцезнаходження, чи має середнє значення сукупності значення, вказане в нульовій гіпотезі.

Двовибірковий тест локалізації нульової гіпотези, такий що середні значення двох сукупностей рівні. Всі такі тести зазвичай називають  $t$ -тестами Стюдента, хоча, строго кажучи, це ім'я слід використовувати лише тоді, коли дисперсії двох популяцій також вважаються рівними; Форма тесту, що застосовується при відмові від цього припущення, іноді називається  $t$ -критерієм Уелча. Ці тести часто називають  $t$ -тестами "неспарених" або "незалежних вибірок", оскільки вони, як правило, застосовуються, коли статистичні одиниці, що лежать в основі двох зразків, що порівнюються, не перекриваються

1. Середнє арифметичне:

$$\bar{x} = \frac{1}{n} \sum_{i=1}^n x_i$$

де  $n$  - кількість досліджуваних.

2. Середнє квадратичне відхилення:

$$\sigma = \frac{x_{\max} - x_{\min}}{k}$$

де  $\sigma$  - середньоквадратичне відхилення;

$x_{\max}$  - максимальне значення таблиці;

$x_{\min}$  - мінімальне значення таблиці;

$k$  - коефіцієнт.

3. Стандартна похибка середнього арифметичного:

$$S = \frac{\sigma}{\sqrt{n-1}}$$

де  $S$  - стандартна помилка середнього арифметичного;

$\sigma$  - середньоквадратичне відхилення;

$n$  - кількість досліджуваних.

Рис. 2.5. Розрахунок t- критерій

## 2.2. Організація дослідження

Дослідження проходило в три етапи.

Перший етап полягав у тому, що за даними закордонної та вітчизняної літератури досліджувались ознаки та причини синдрому Ретта

Ретельно досліджувались основні принципи та положення фізичної реабілітації дітей з синдромом Ретта, та визначались найбільш дієві методи та засоби фізичної реабілітації дітей з цим порушенням. Відповідно до результатів дослідження вітчизняних і закордонних вчених, був досліджений стан питання з фізичної реабілітації у дітей з синдромом Ретта [9].

Другий етап дослідження полягав у тому що, по роботах вітчизняних і закордонних авторів вивчалися та відбирались найбільш інформативні методи дослідження.

По результатах дослідження на третьому етапі визначали особливості фізичної реабілітації та розробляли саму програму фізичної реабілітації.

## **Висновки до розділу 2**

При проведенні аналізу методів дослідження було обрано метод мануально-м'язового тестування, оскільки саме цей метод давав доволі точний результат. Також при проведенні комплексних реабілітаційних заходів було враховано як педагогічні, так і психологічні методи. Це було обумовлено тим, що роботу ускладнював вік пацієнтів, оскільки робота з дітьми в більшості випадків складніша, ніж робота з дорослими пацієнтами.

### РОЗДІЛ 3. ОСОБЛИВОСТІ ФІЗИЧНОЇ РЕАБІЛІТАЦІЇ ДІТЕЙ З СИНДРОМОМ РЕТТА

У дослідженні, яке проходило 60 днів, взяли участь 4 дівчинки з синдромом Ретта та з супутніми захворюваннями, вони були поділені на 2 групи: дослідницька група (ДГ) та контрольна (КГ) по 2 у кожній групі, також була розроблена таблиця з порушенням та патологією. В ДГ вони займалися кінезіотерапією на тренажері Гросса, проходили курс масажу, витягування відділів хребта на ОРМЕД-Тракційний, проходили процедури на мультифункціональній тренувальній системі MOTOMed та легкими вправами у залі. Контрольна група займалася за спеціальною програмою.

Експеримент проводився в центрі кінезіотерапії «Спина+» м.Київ.

Для того, щоб програма реабілітації була максимально ефективна для дітей з синдромом Ретта, необхідно розробити програм, яка б мала елементи гри та була цікавою.

*Таблиця 3.1 Розподіл дівчат за типами порушень*

№	Ім'я дитини	Вік	Діагноз
<b>Дослідницька група</b>			
1	Олександра З.	14 років	Синдром Ретта, гіперкіфоз,гіперлордоз, сколіоз, гіпертонус правої сторони тулуба, надмірно активні литкові м'язи
2	Людмила К.	12 років	Синдром Ретта, гіперлордоз, гіпертонус біцепса бедра, гіпертонус трапецієподібних м'язів
<b>Контрольна група</b>			

1	Богдана П.	15 років	Синдром Ретта, гіперкіфоз, надмірно активні литкові м'язи, гіпертонус трапецієподібних м'язів
2	Анастасія Ж.	11 років	Синдром Ретта, сколіоз, гіпертонус правої сторони тулуба,

Гіперлордоз створює характерний С-подібний вигин у попереку або попереку, де хребет вигинається всередину трохи вище сідниць. Це часто виникає в результаті поганої постави або відсутності фізичних вправ [24].

У зв'язку з припущенням, що 1-бал – це гіперлордоз, 5- балів – нормальна постава, було проведено попередню оцінку стану пацієнтів у контрольній та дослідницькій групі, результати зображено у таблиці 3.2.

1б – гіперлордоз

5б – здорова постава

Гіперкіфоз - це деформація хребта, при якій нормальна кривизна (нормальний кіфоз) хребта посилюється настільки, що спина округляється, а голова і шия висувуються вперед. Цей розлад іноді може розвиватися під час дозрівання та погіршуватися у зрілому віці, але він також може бути наслідком дегенеративних змін внаслідок старіння. Гіперкіфоз часто називають коротко кіфозом (рис.3.1).

У зв'язку з припущенням, що 1-бал – це гіперкіфоз, 5- балів – нормальна постава, було проведено попередню оцінку стану пацієнтів контрольній та дослідницькій групі, результати зображено у таблиці 3.2.

1б – гіперкіфоз

5б – здорова постава

Важливо розрізняти грудний кіфоз (викривлення назад), який вважається нормальним (на відміну від гіпо- або гіперкіфозу), та шийний або поперековий кіфоз, які за визначенням абсолютно ненормальні, оскільки

шийний (шийний) та поперековий відділи (поперековий) повинні мають пряме викривлення (лордотична крива) для ідеального вирівнювання та оптимального здоров'я хребта та неврологічного стану.

Існує кілька типів грудного гіперкіфозу, найпоширенішими з яких є наступні:

Постуральний гіперкіфоз (іноді його також називають ідіопатичним): зазвичай виникає внаслідок підтримання неадекватної постави і, як правило, його можна покращити, застосовуючи відповідне ремоделювання хребта, особливо у молодих пацієнтів, оскільки він не має значущих ідентифікованих деформацій хребців.

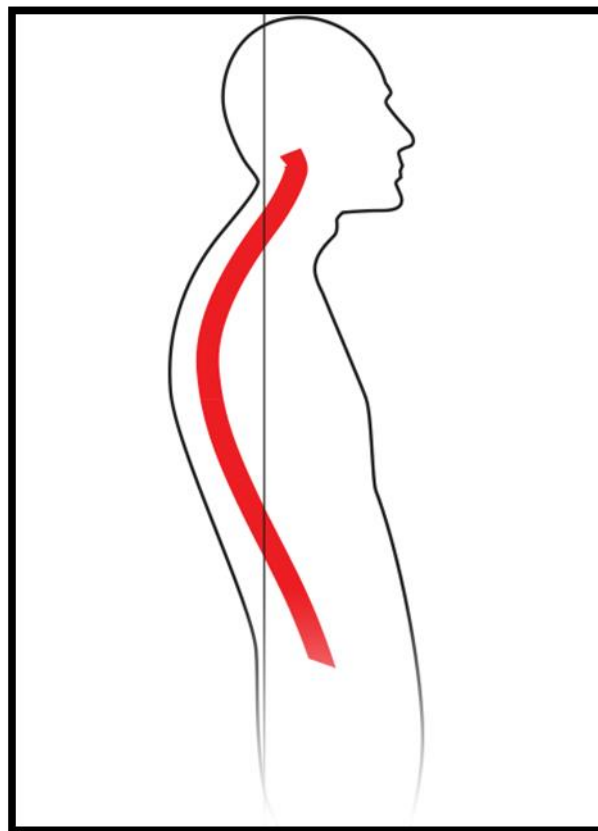


Рис.3.1.Гіперкіфоз

М'язова стягнутість є формою гіпертонусу. Гіпертонус - це підвищення тону м'язів. Високий м'язовий тонус - основна причина м'язової підтяжки.

Коли м'язи напружені, м'язові волокна стають жорсткими і жорсткими, що обмежує рух. Через надмірний тонус м'яз залишається в укороченому стані, що спричиняє дисбаланс в організмі. Вузькі м'язи можуть витягнути

позу з вирівнювання і можуть стримувати кровотік. Проблему підтяжки м'язів можна зменшити за допомогою масажу. Масаж стимулює кровотік у м'язах, підвищуючи температуру. Підвищення температури і кровотоку дозволяє м'язам розслабитися.

Як тільки м'язи будуть розслаблені та подовжені, постава та рух покращаться.

М'язи стискаються з багатьох причин. М'язи можуть стягуватися через пошкодження м'яких тканин, підвищений тонус і м'язові контрактури.

М'язи можуть стискатися через пошкодження м'яких тканин. Коли відбувається пошкодження м'яких тканин, організм виробляє колагенові волокна як частину процесу загоєння. Колагенові волокна утворюються навколо кісток, м'язів, зв'язок і сухожиль. Колагенові волокна можуть забезпечувати різні функції завдяки розташуванню волокон. Колагенові волокна прокладаються через пошкоджені тканини, щоб допомогти їм відновитися. Колагенові волокна укладені схрещеним схрещуванням, що може спричинити вузли в м'язах. Вузли можуть обмежувати рух і скорочувати м'язи. Відсутність рухів у м'язах спричиняє збільшення стягнутості та біль.

М'язи також можуть стискатися через підвищення тонусу. Підвищений тонус - це напруга м'яза в стані спокою. Підвищений тонус походить від збільшення збудливих повідомлень з боку нервової системи. Збудливі повідомлення стимулюються такими емоціями, як адреналін, стрес або тривога. Збудливі повідомлення вивільняються з мозку і рухаються вниз по спинному мозку та в нерви. Стимуляція нервів призводить до підвищення м'язової напруги та м'язового тонусу.

М'язи можуть стягуватися через м'язових контрактур. М'язові контрактури - це механічна реакція м'язів, яка призводить до скорочення м'язів. Підвищення м'язового тонусу призводить до того, що м'язи стають гіперактивними, що призводить до постійного скорочення. Колагенові



волокна в м'язі не розщеплюються, що обмежує рух. У м'язах накопичуються вузли, в результаті чого м'яз скорочується.

Таблиця 3.2. Оцінка постави

№	Ім'я дитини	Вік	Гіперкіфоз	Гіперлордоз
<b>Дослідницька група</b>				
1	Олександра З.	14 років	1	2
2	Людмила К.	12 років	2	3
<b>Контрольна група</b>				
1	Богдана П.	15 років	1	2
2	Анастасія Ж.	11 років	3	3

### 3.1. Лікувальна фізична культура

Метою занять ЛФК з дітьми з труднощами спілкування, особливостями поведінки і емоційно-вольової сфери є, головним чином, рішення психологічних і поведінкових проблем дітей, розвиток довільної організації рухів власного тіла, освоєння простору, розвиток великої і дрібної моторики. Вся робота будується за наступними напрямками:

1. Встановлення контакту. Налагодження контактів з дитиною - це етап, на якому потрібно бути дуже чуйним і уважним, щоб зрозуміти, наскільки комфортно і спокійно почувається дитина. Треба вести себе так,

щоб дитині захотілося ще раз прийти на заняття. Починати взаємодія з дитиною потрібно з тих видів діяльності, до яких у нього немає негативного ставлення, які він любить і з задоволенням виконує. Цей етап не обмежується часом, поспішати не треба. Коли контакт з дитиною налагоджений і він починає довіряти педагогу, можна обережно і ненав'язливо починати заняття, вибираючи найбільш цікаві для дитини вправи [16].

2. Підвищення загального психофізичного тону. У дітей з порушенням спілкування і емоційно-вольової сфери часто зустрічається недостатність загального, в тому числі психічного тону, тобто низька психічна активність зі швидкою перенасищеністю. Тому таким дітям необхідні постійні фізичні навантаження для підтримки психофізичного тону, зняття емоційної напруги. При дефіциті або неправильному розподілі психофізичного тону дитині необхідні спеціальні вправи з розвитку моторики.

3. Необхідно постійно працювати над розвитком розуміння дитиною предметів, умінням дитиною диференціювати подібні дії (дай-покажи; принеси, візьми і т.д.) 61 Інструкцію спочатку супроводжувати показом вправи, руху, потім можна давати тільки словесну інструкцію, без показу. проста інструкція поступово переходить в складну багатоступеневу. Дитина повинна з часом переходити від наочного дії за зразком до дії по вербальній інструкції, і потім до дії по пам'яті [8].

4. Навчання дітей копіювання простих рухів, спрямованих на розвиток певних груп м'язів, розвиток координації та просторових уявлень: вертикаль, праворуч, ліворуч, вперед-назад, присідання з опорою, нахили тулубом використовуючи ЛГ(рис.3.2).

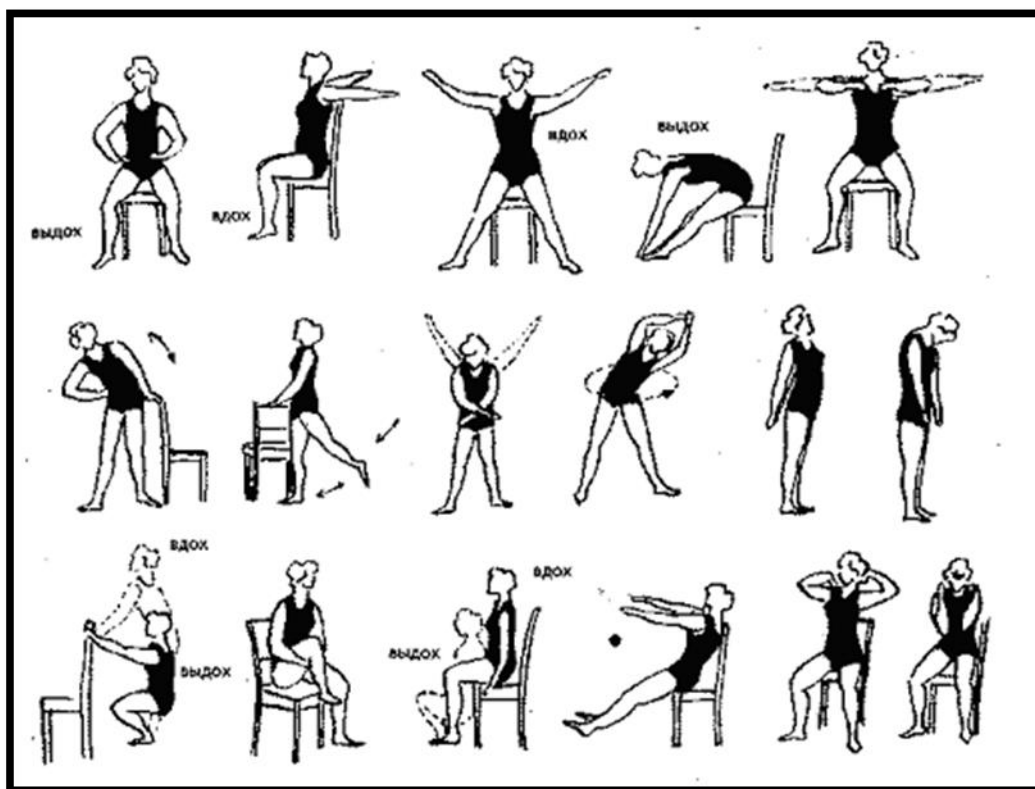


Рис.3.2. Прості рухи

5. Розвиток сенсорних відчуттів (різна фактура предметів, колір, розміри)

Також вправи лежачи для розслаблення напружених м'язів тулуба. Крім того, виконувались вправи для підвищення гнучкості навколо плечей. Під час них пацієнтка трималася двома руками шків, що звисав із бруска над її головою, і по черзі переміщувала шків вгору та вниз. Ця вправа розширила не лише діапазон рухів плечами, але й діапазон рухів тулубом, коли пацієнтка рухала верхньою частиною тіла у всіх напрямках.

Вправи для укріплення

Обов'язково використовують в зарядці для дітей управління діями:

«Бабочка». ІІІ стоячи, руки опущені. Делать махи руками, імітуючи рух крила метелика.

«Самолет». ІІІ стоячи, руки в сторони. Виконуючи наклони у боки.

«Собираем гриби». Розкидуємо по кімнатах «гриби» (будь-які предмети), малий збирає їх, робить наклони вперед із прямими ногами.

Ходьба стимулює суглоби і м'язи, а також покращує функціональні здібності та аеробну здатність, а також допомагає дитині дослідити своє оточення. Прогулянки з людиною з РС вимагають терпіння і досвід. Людина з РС зазвичай буде ходити повільно і часто зупиняється або різко змінюється напрямки. Людина з РС також має тенденцію схилятися до того, хто їй допомагає; отже, це краще стабілізувати дитину через плече, уникаючи масивної підтримки [25].

### 3.2. Особливості масажу

Терапевтична масажна терапія визначається як мобілізація м'яких тканин (таких як м'язи, фасції та рідини тіла) для відновлення нормального системного та біомеханічного / функціонального використання. Він може бути використаний для лікування більшості опорно-рухових та супутніх проблем, а регулярна терапевтична масажна терапія призводить до поліпшення кровообігу, лімфатичної та неврологічної роботи.

*Лікувальний масаж класичний:*

1. .... Н  
ормалізує м'язовий тонус і підвищує працездатність стомленого м'яза
2. .... П  
окращує трофіку тканин і усуває набряки
3. .... П  
рискорює регенерацію травмованих тканин
4. .... П  
озитивно впливає на психоемоційний фон
5. .... П  
окращує нервово-м'язову провідність, зміцнює суглоби і зв'язки

*Лікувальний масаж, спрямований на нормалізацію кровообігу шийного відділу хребта і головного мозку:*

1. .... В  
виконується з акцентом на мовні зони з елементами точкового масажу (активація мовного центру)
2. .... В  
використовується методика логопедичного масажу для поліпшення кровообігу зон голосових зв'язок, мови, мимічної мускулатури і артикуляційних зон

#### *Масаж лікувальний ортопедичний*

1. .... С  
прямований на лікування і профілактику ортопедичних порушень (порушення постави, нестабільність шийного відділу хребта, плоскостопість і вальгусна деформація стоп, остеохондроз та ін.)
2. .... Л  
лікувальний масаж дітям першого року життя з елементами лікувальної фізкультури
3. .... П  
призначається для профілактики і лікування; виконується для формування основних моторних навичок дітей

Починаємо з масажу ніг. Спочатку проводився масаж для зняття напруги і болю з ніг. Потім переходимо до масажу на спині. Пацієнт лежить на животі. З кожним сеансом число повторень прийомів і сила впливу збільшувалися.

Тригерний точковий масаж шлунково-м'язового суглоба для звільнення м'язового вузла і стягнутості Вгорі: Тригерний масаж гастрокнеміального м'яза для звільнення м'язового вузла і стягнутості

Найпоширенішими причинами є погана постава та емоційний стрес. Стоячи, сидячи або лежачи з поганою поставою виробляє напругу або навантаження на м'язи. Коли м'яз навантажений, він, природно, протистоїть навантаженню, скорочуючись, щоб подолати попит. Понаднормовий вплив напруги (навантаження) може впливати на м'язи. Скорочення або надмірна

реакція на навантаження стають звичною поведінкою для м'язів і залишатимуться скороченими, коли знімається навантаження. М'язи забезпечують нас щоденними рухами і тому можуть впливати на суглоби. Вузькі м'язи впливають на рухливість суглобів, що обмежує рухи. Коли іммобілізація суглобів тривалий час, м'язи, сполучна тканина, зв'язки та сухожилля можуть втратити свою розтяжність. Відсутність гнучкості навколо суглоба призводить до того, що тканини склеюються і сприяє ненормальному зшиванню сполучних тканин.

Масаж застосовується для лікування напружених м'язів. Для зняття напружених м'язів за рахунок зниження тонусу можна використовувати цілий ряд масажних технік. Для зниження тонусу в м'язах застосовуються такі масажні техніки, як ефлераж, петрисаж, розминання та кочення. Effleurage - це легкий погладжувальний прийом, що застосовується для підвищення температури м'яких тканин та посилення кровообігу. Підвищення температури дозволяє м'язам розслабитися, знімаючи напругу і знижуючи тонус. Петрісаж, розминання та розкочування - це масажні прийоми, які використовуються для підбору, здавлювання та розкочування м'яких тканин (рис.3.3). Петрісаж, розминання та прокатка використовуються для зниження тонусу шляхом зняття м'язового спазму, збільшення свіжого кисню та поживних речовин та виведення токсинів.



Рис.3.3. Техніка Петрісаж

Для розщеплення колагенових волокон можуть бути використані різні методи масажу. Колагенові волокна знаходяться по всьому тілу. Колагенові волокна забезпечують різні функції на основі розташування волокон. Колагенові волокна можуть забезпечити міцність і підтримку в м'яких тканинах. Різне розташування волокон може спричинити герметичність та обмежити рух. Розминання, вивільнення міофасціалу, наведення тригера та кочення - ефективні методи масажу, що використовуються для розщеплення колагенових волокон. Розминання, вивільнення міофасціальних тканин, наведення тригера та кочення полегшують застій навколо певних ділянок м'язів. Вузли можуть утворюватися завдяки малюнку колагенових волокон, що відкладаються. Прийоми масажу застосовуються для тиску та розщеплення колагенових волокон.

### 3.3. Іпотерапія

Іпотерапія - це форма фізичної, професійної та логопедичної терапії, при якій терапевт використовує характерні рухи коня, щоб забезпечити ретельно оцінену рухову та сенсорну інформацію(рис.3.4). Створено фундамент для поліпшення неврологічної функції та сенсорної обробки, який можна узагальнити на широкий спектр щоденної діяльності. На відміну від терапевтичної верхової їзди (де викладають специфічні навички верхової їзди), рух коня є засобом досягнення мети лікування при використанні іпотерапії як стратегії лікування. Іпотерапія застосовується для лікування пацієнтів з неврологічними та іншими вадами, такими як аутизм, церебральний параліч, синдром Ретта, артрит, розсіяний склероз, травма голови, інсульт, травма спинного мозку, розлади поведінки та психічні розлади. Ефективність іпотерапії для багатьох з цих показань незрозуміла, і потрібні додаткові дослідження. Тут ми маємо на меті надати інформацію про іпотерапію, яка недостатньо відома багатьом клініцистам та медичним працівникам.



Рис 3.4. Іпотерапія

Деякі інші переваги іпотерапії включають:

- Розслаблення напружених м'язів
- Нарощування сили м'язів
- Покращення тонкої моторної координації
- Загострення координації рук / очей
- Покращення постави та гнучкості



- Поліпшення спілкування (покращення здатності дихати полегшує людині розмову)
- Набуття самоконтролю
- Набуття впевненості в собі
- Поліпшення концентрації уваги
- Поліпшення концентрації уваги (особливо для тих, кому складно виконувати завдання під час діяльності)
- Поліпшення соціалізації

Хтось може задатися питанням, як можна застосовувати іпотерапію для заохочення мови у дитини; однак під час типового заняття вершник мотивований спілкуватися як з терапевтом, так і з конем. Було відзначено, що невербальні діти з синдромом Ретта раптово починають говорити, коли їм пропонують вживати ім'я коня або просять запустити коня.

Терапія коней дає дітям з синдромом відчуття себе та свого тіла, одночасно збільшуючи їх контакт та взаємодію з навколишнім світом. Упевненість дитини в собі зростає, як тільки у них сформується почуття компетентності, навчившись взаємодіяти та працювати зі своїм конем. Слід зазначити, що іпотерапія - це не лише терапевтична програма для людей з синдромом, але має багато переваг для дітей, підлітків та дорослих, які страждають на інші інтелектуальні порушення чи порушення розвитку.

### 3.4.Механотерапі

За цільовим призначенням виділяються наступні категорії механотерапевтичних приладів:

- ..... а парати, що діагностують, з біологічної зворотним зв'язком, які дозволяють з великою точністю оцінити ефективність відновлення

рухової функції і якість рухів (Динамометри, кутоміри, гоніометри і т.д.);

- ..... а  
парати, здатні фіксувати і підтримують, які дають можливість виділити окремі фази рухів (блокові установки для структуризації рухових актів в окремих суглобах);
- ..... Т  
ренажери, дозуючі фізичні навантаження при виконанні вправ (бігова доріжка, велотренажер і т.д.);
- ..... а  
парати комбінованого типу, які формують цілісні комплекси рухових дій. За характером виконуваних рухів розрізняються апарати активного і пасивного дії.

У данному випадку пацієнт здійснює руху, докладаючи фізичні зусилля. Ступінь навантаження регулюється масою прикріпленого вантажу, розташуванням вантажу на штанзі, кутом, під яким підвішений маятник, частотою коливань і тривалістю заняття. Процедури проводяться на мультифункціональній тренувальній системі MOTOMed (рис.3.5), мультифункціональній платформі КОБС, інтерактивної системі віртуальної реальності Nirvana(рис.3.6). Тривалість занять по 15хв, 2-3 рази на тиждень.



Рис.3.5 мультифункціональна тренувальна система MOTOMed

Функції MOTomed Захист Руху і Спазм Контроль з автоматичною зміною напрямку руху. Тренажер MOTomed viva1 розпізнає будь-які зміни тону паретичних м'язів і використовуючи певний фізіотерапевтичний метод - зніме настати спазми.

Дуже добре допомагає при загальній скутості, спастичності і анкілозності суглобів. За рахунок виконання плавного і рівномірного обертального руху, відбувається розслаблення м'язів.



Рис 3.6. Інтерактивна система віртуальної реальності Nirvana

#### Інтерактивна система віртуальної реальності Nirvana

Це абсолютно неінвазивна система, яка функціонує в реалістичній середовищі. Система використовує нейро-сенсорну стимуляцію і адаптує рівень складності кожної вправи до знову придбаних здібностей пацієнта в реальному часі.

Когнітивна і моторна реабілітація. Це єдина система, яка використовує тільки один пристрій для відновлення всього тіла (голова / шия, верхні кінцівки, тулуб і нижні кінцівки), а також когнітивна реабілітація.

Витягування (тракція) хребта, дозоване по силі і часу натягу і ослаблення - високоефективний метод лікування, який надає як негайне знеболююче, так і профілактичну дію на тривалий період. Основний механізм дії витягнення полягає в декомпресії анатомічних структур хребетного стовпа. Досвід застосування цього методу підтверджує його високу ефективність, а тенденції розвитку медичних технологій вказують на перспективність широкого впровадження в лікувальну практику методів і режимів витягування хребта, що проводяться на апаратах серії «ОРМЕД-професіонал» і «ОРМЕД-Тракційний»(рис 3.7).



Рис 3.7 ОРМЕД-Тракційний

Професійна установка, що дозволяє здійснювати дозоване витягування хребта (тракції) і масаж (роликовий і вібраційно-теплової). Його ефективність дозволяє прискорити процес реабілітації і поліпшити

профілактику захворювань остеохондрозу (поперекового, шийного, грудного, суглобового). Для лікування грижі більше не потрібне хірургічне втручання.

Процедури, що здійснюються за допомогою апарату "Ормед-професіонал":

- Паравертебральні масажу (точковий, багаторівневий);
- Вібрація (дозуюча);
- Дозується підігрів;
- Витягування відділів хребта (шийний, грудний, поперековий);
- Витягування суглобів (в нижніх і верхніх кінцівках);
- Також можливі комплексні процедури:
- Витягування поперекового відділу + паравертебральні масаж з вібрацією;
- Витягування шийного відділу + паравертебральні масаж (або вібромасаж).

Застосовують при:

1. При міжхребцевих гриж
2. сколіозі
3. Протрузий позвонкового диска
4. викривлень хребта
5. Усунення різних дегенеративно-дистрофічних змін хребта (дорсопатии, спондильоз, спондилоартроз)
6. Порушень кровопостачання головного мозку (синдрому хребетної артерії)
7. Як апарат від остеохондрозу
8. Реабілітація після інсульту
9. Профілактика захворювань хребта

### **3.5 Кінезіотерапія**

Одним з варіантів кінезіотерапії є лікування становищем - це пасивне утримання частин тіла пацієнта в позах, близьких до фізіологічних, за допомогою спеціальних пристосувань, наприклад укладок, подушок, шин, ортезів, гіпсових лонгета, тейпов, ортопедичного взуття. Примусової фіксації будь-якої частини тіла зазвичай передують масаж із застосуванням розслаблюючих прийомів. Для глобальної зміни пози тіла пацієнта з вираженими парезами застосовують вертикалізатори, тренажер «Гросса», тренажер «Павук»(рис.3.8). Дане обладнання дозволяє дитині зі зменшеною навантаженням на опорно-руховий апарат зберігати вертикальне або підвішене становище, одночасно тренуючи опору, крокові рухи, координацію і т.п. за допомогою інструктора. Принцип лікування становищем в комбінації з активною кінезіотерапією лежить в основі методу динамічної пропріоцептивної корекції, розробленого в 1991 р групою російських фізіологів і клініцистів під керівництвом К.А. Семенової на базі новітніх для того часу досягнень у космічній медицині.

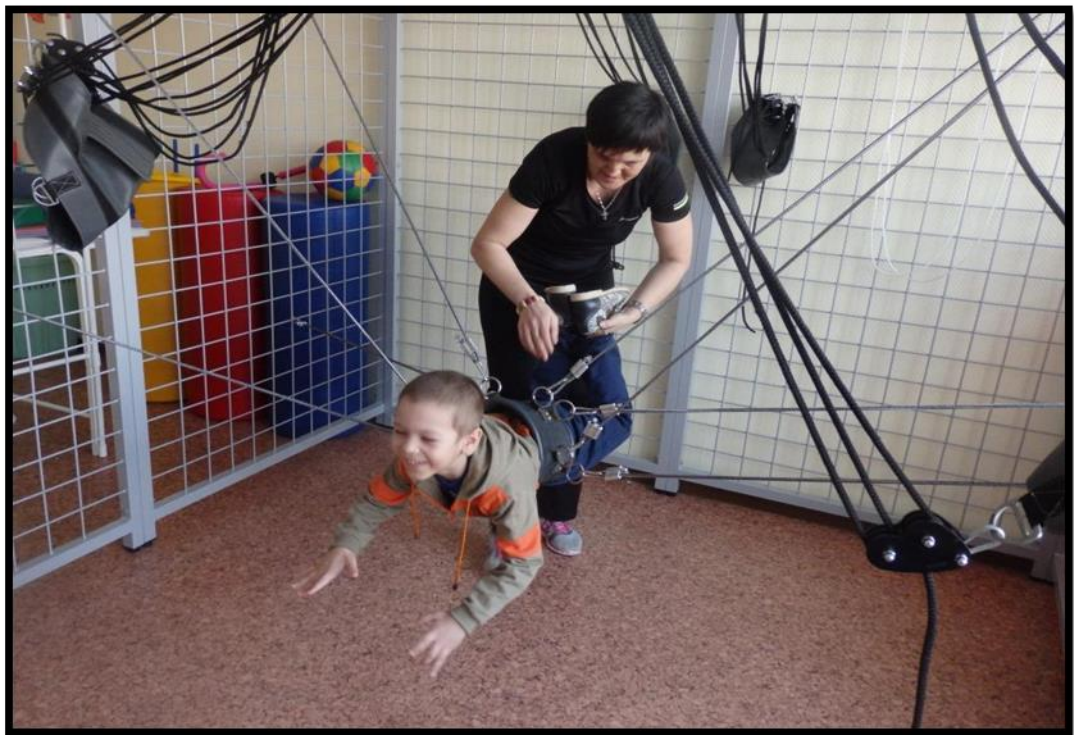


Рис. 3.8. тренажер «Павук»



Головна перевага тренажера Гросса полягає в тому, що він дозволяє дитині тренуватися в вертикальному положенні. Сидячи або лежачи неможливо забезпечити повноцінне руховий розвиток, так як працюють не всі м'язові групи.

Переваги тренажера Гросса(рис.3.9):

- безпеку;
- регульований режим фізичних навантажень;
- добра переносимість тренувань дитиною;
- можливість застосування різних вправ для тренування певних груп м'язів;
- індивідуальний підхід (тренажер Гросса збирають під конкретного пацієнта).

В результаті регулярних занять у дитини зміцнюється мускулатура, що поліпшуються нервово-м'язові зв'язку, поліпшується координація рухів, формуються рухові акти. Діти позбавляються від рухових обмежень або значно зменшують їх.



Рис. 3.9. тренажер «Гросса»

Еластичні тяги, виконані з еспандерними гуми і зібрані в петлі, верхньою частиною з'єднані з рухомим блоком, нижньою частиною - з важільно-карабін механізмом, який, в свою чергу, прикріплений до страхувального поясу. Довжина еластичних тяг підбирається в залежності від висоти приміщення і ваго-ростових показників займаються. Шляхом збільшення кількості еластичних тяг навантаження на опорно-руховий апарат зменшується за рахунок зниження величини тиску маси тіла. При зменшенні кількості еластичних тяг навантаження збільшується аж до величини власної маси тіла. Таке дозування навантаження (тобто зняття від 10 до 90% маси тіла що займається) створює сприятливі умови для поступової реабілітації опорно-рухового апарату, що особливо важливо при деформації суглобів і відсутності навичок самостійної ходьби

### **3.6. Програма комплексної фізичної реабілітації**

Синдром Ретта характеризується нервово-м'язовими обмеженнями, що вимагають активного терапевтичного втручання. Більше того, фізична терапія є важливою частиною лікування розладу, оскільки вона спрямована на максимізацію та підтримку функції людей із синдромом Ретта. Цільові області лікування у людей із синдромом Ретта включають низьку серцево-судинну здатність, некоординовані рухи (атаксія), кісткові деформації (хребет, периферичні кінцівки) та просторову дезорієнтацію [21].

Фізична терапія спрямована на поліпшення або підтримку рухливості та рівноваги, запобігання або зменшення кісткових деформацій і, зрештою, покращення незалежності [21]. З огляду на велику варіативність серед осіб із синдромом Ретта, деякі цілі фізіотерапії, які можуть бути доречними для більшості цієї популяції, включають (але не обмежуються ними) [20]:

1. Поліпшення рухливості та постави та зниження тонуусу (покращує можливості годування)
2. Зменшення апраксії за допомогою повторюваних функціональних рухів / занять



3. Підвищення серцево-судинної форми
4. Стимулювати використання рук (шини для рук, дрібна моторика)
5. Посилуйте координацію та рівновагу завдяки практиці в різних ситуаціях та середовищах
6. Поліпшити усвідомлення організму за допомогою пропріоцептивних тренувань
7. Інші методи лікування, включаючи іпотерапію [22]

Цілі терапії (інтенсивність та темп лікування) повинні коригуватися

На початку проходження курсу програми реабілітації слід звернути увагу на лікувальну гімнастику. Спочатку виконуються вправи на розтяг та укріплення м'язів до 10хв. Дихальні вправи (ДВ).

Діафрагмальне дихання - дихання животом (рис.3.10).

Виконується в 3-х положеннях - лежачи на спині, лежачи на боці і стоячи на четвереньках.

Максимально вдихаємо повільно і повільно видихаємо саме животом- повинен здуватися і опускатися живіт, а не грудна клітка.

У кожній позі по 5-10 разів

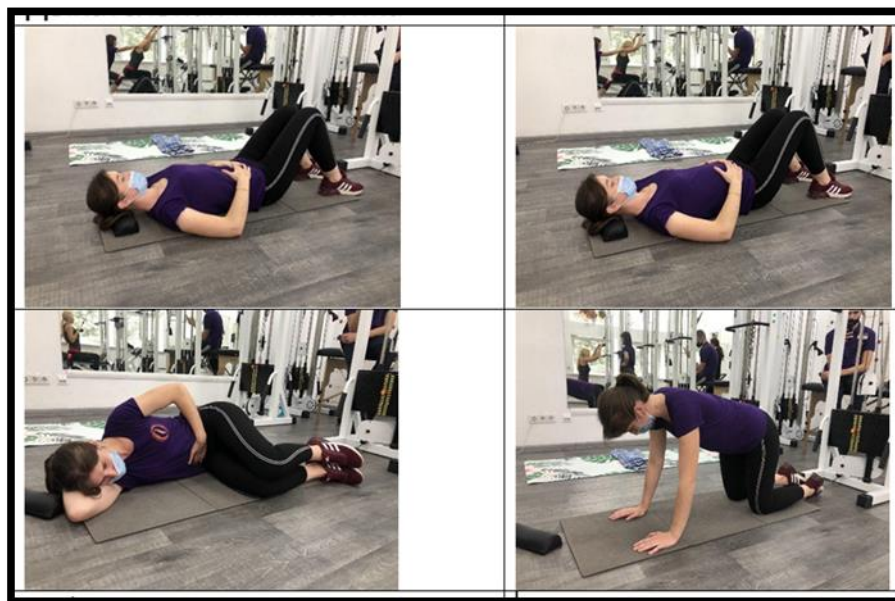


Рис.3.10 Діафрагмальне дихання

Таблиця 3.2. Ходьба на сферах

Полегшений варіант.	Стаємо стопами на півсфери і
---------------------	------------------------------

<p>Одна нога на підлозі, друга на півсфері.</p> <p>Відриваємо ногу від підлоги і переносимо вагу на ногу, яка на півсфері.</p> <p>Робимо 20 повторень на кожну ногу.</p>	<p>по черзі піднімаємо одну ногу.</p> <p>Спина рівна, упор руками об стіну (рис.3.11).</p> <p>Робимо 20 повторень на кожну ногу.</p> <p>При перших підходах можливий дискомфорт і чутливість до тиску.</p>
<p>Стаємо носками на півсфері, стопи паралельно підлозі.</p> <p>По черзі піднімаємо одну ногу.</p> <p>Спина рівна, упор руками об стіну.</p> <p>Робимо 20 повторень на кожну ногу.</p> <p>Зміцнюємо голеностоп і м'язи гомілки, покращуємо крово- і лімфоток.</p>	<p>Стаємо на півсфері п'ятами.</p> <p>По черзі піднімаємо одну ногу.</p> <p>Спина рівна, упор руками об стіну</p> <p>Робимо 20 повторень на кожну ногу.</p>
<p>Стаємо носками на півсфері.</p> <p>По черзі опускаємо п'яти до підлоги.</p> <p>Спина рівна, упор руками об стіну</p> <p>Робимо 20 повторень на кожну ногу.</p> <p>Розтягуємо м'язи гомілки і стопи, знімаємо напругу</p>	<p>Початкове положення: стаємо носками на півсфері.</p> <p>Одночасно опускаємо п'яти до підлоги і піднімаємо в верх.</p> <p>Упор на великий палець.</p> <p>Дихання: Вдих в нижній точці, видих у верхній</p> <p>Робимо 20 повторень</p>



Рис.3.11. Ходьба на півсферах

Вправи лікування становищем - це пасивне утримання частин тіла пацієнта в позах, близьких до фізіологічних. (пасивна корекція хребта - підкладання валиків під фізіологічні вигини). Лікування положенням використовують на заняттях лікувальною гімнастикою під час пауз і при виконанні вправ. Для цього він використовується пружний валик висотою 2-3 см або подушка і чим старша дитина, тим більше її загальні розміри.

Вправи повторювались 8-10 разів у повільному темпі.

Таблиця 3.3. Зміст занять

Періоди заняття	Завдання
<b>Підготовчий</b> <b>20хв</b>	1. Покращети кровообіг та лімфообіг; 2. Покращети дихательну функцію;
<b>Основний</b> <b>20хв</b>	1. Зміцнити мускулатуру, що поліпшуює нервово-м'язові зв'язки; 2. поліпшити координацію рухів, 3. формувати рухові акти.
<b>Завершальний</b> <b>55хв</b>	1. .... м'язовий тонус і підвищити працездатність стомленого м'яза; 2. .... трофіку тканин і усунути набряки; 3. .... регенерацію травмованих тканин; 4. .... вплинути на психоемоційний фон; 5. .... нервово-м'язову провідність, 6. ....

	суглоби і зв'язки
	7.....
	когнітивні і моторні функції

Заняття на тренажері Гросса дане обладнання дозволяє дитині зі зменшеною навантаженням на опорно-руховий апарат зберігати вертикальне або підвішене становище, одночасно тренуючи опору, крокові рухи. Тривалість занять також поступово збільшують від 15 - 20 хвилин на початку до 40 хвилин в кінці курсу (включаючи перерви на відпочинок)

На додаток до основного курсу терапії призначають сеанси масажу. Головне, щоб пацієнт звик до процедури. Бувають випадки, коли тривалість сеансу масажу починається з декількох секунд і тільки через шість місяців дитина дає згоду на регулярні тривалі процедури. При регулярних тривалих сеансах масажу у пацієнтів з'являється підвищена допустимість дотиків, навіть якщо спочатку він був категорично проти подібних процедур [11,17].

Початок масажу виконується на ногах для зняття напруги до 10хв. Потім положення на животі. Тривалість до 30хв.

Робимо погладжування двома руками (до 10 разів) виконуємо легке вижимання (до 6 рази), погладжування (4-5 разів) і розминання на довгих м'язах - основою долоні (до 6 разів) і подушечками пальців (до 6 разів). Далі - погладжування (до 6 разів) і розминання на найширших м'язах спини і погладжування з потряхуванням (по 3-4 рази). З більшою силою виконувався масаж розслаблених м'язів, на м'язи напруженої сторони дуги більше впливали прийомами вібрації.

Також використовуємо техніку петрісаж, розминання та розкочування - це масажні прийоми, які використовуються для підбору, здавлювання та розкочування м'яких тканин

Витягування хребта, що проводяться на апаратах серії «ОРМЕД-професіонал» Тривалість занять по 15хв, 2-3 рази на тиждень.

Авторська програма фізичної реабілітації дітей з синдромом Ретта має лікувальний вплив на моторну, рухову, соціальні сфери, психічні процеси, ефективно впливає на вестибулярний апарат та сенсорні відчуття дитини з синдромом Ретта, адаптує її до людей та зовнішнього середовища, покращує розумові навички через покращення дрібної моторики. Дана програма ФР для дітей з синдромом Ретта представлена у вигляді блок-схеми (рис. 3.13).

#### Порівняння програм ФТ

В даній роботі було проведено порівняння власної авторської програми ФР дітей з синдромом Ретта з програмою ФР, яку проводять в лікарні №4 м.Павлоград. Порівняння програми ФР дітей з синдромом Ретта відображено в рис. 3.13. Програма ФР лікарні №4 м.Павлоград складається з масажу, ЛФК та медикаментозного лікування. У даній програмі є недоліки а саме: обмеженість тільки курсом масажу (20хв) та ЛФК, який проводиться через день.

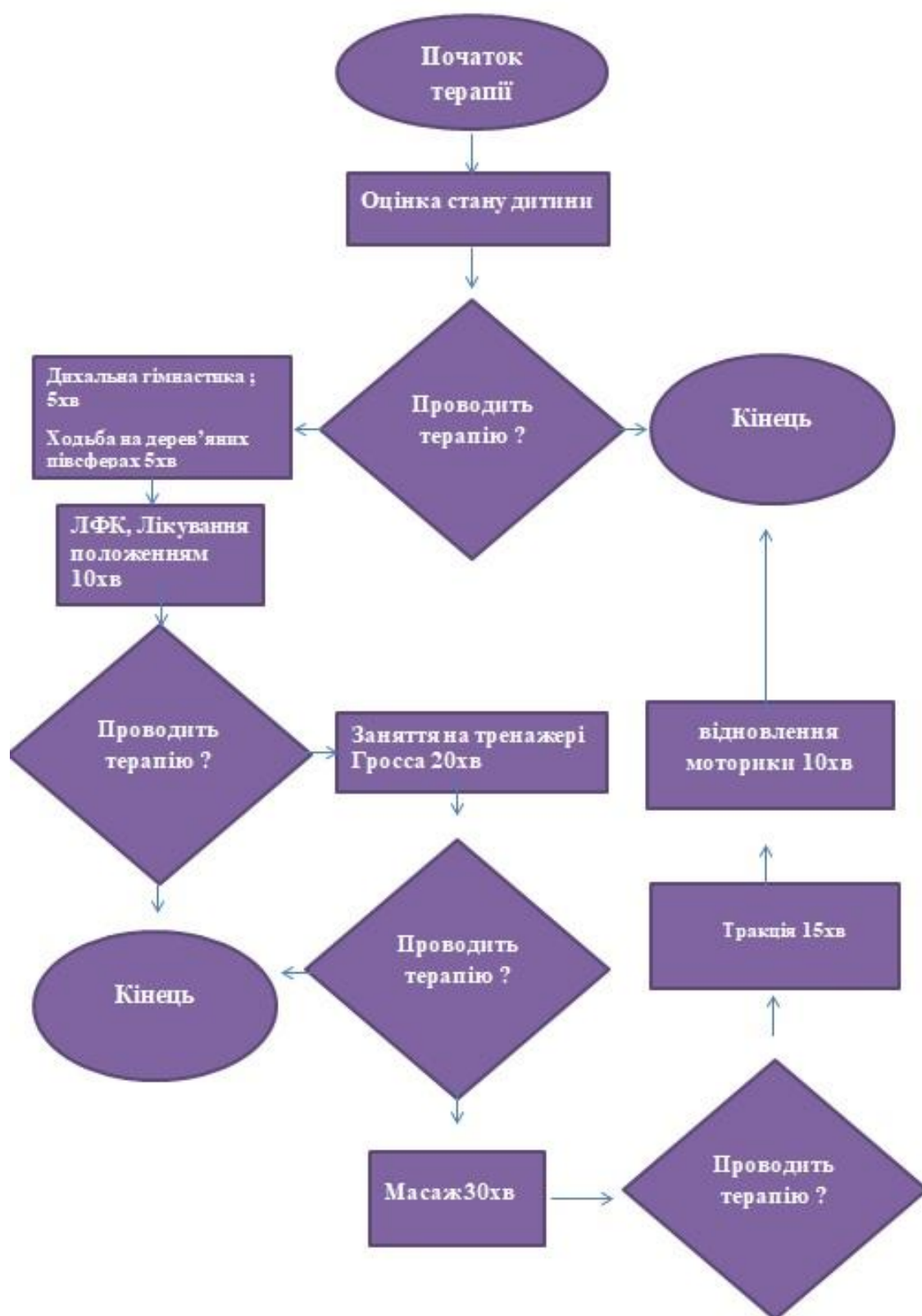


Рис.3.12. Алгоритм індивідуальної реабілітаційної програми фізичної реабілітація дітей з синдромом Ретта



Блок-схема авторської програма фізичної реабілітація дітей з синдромом Ретта в порівненні з Програма реабілітації м. Павлоград, Лікарня №4

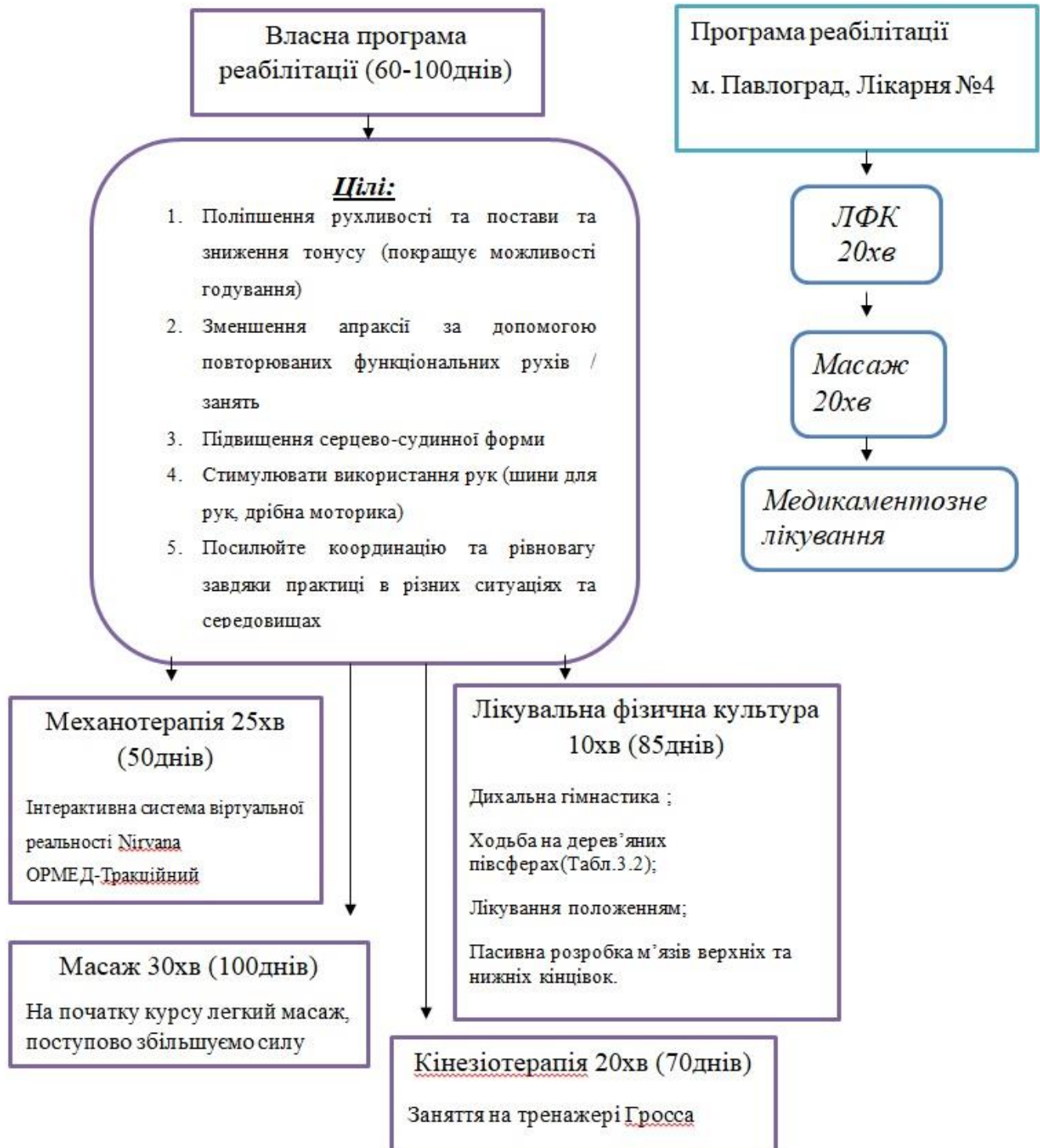


Рис.3.13. Блок-схема фізичної реабілітації дітей з синдромом Ретта



### **3.7. Порівняльна характеристика пацієнтів дослідницької і контрольної груп після курсу реабілітації**

При застосуванні розробленої програми реабілітації була поставлена оцінка ефективності в динаміці функціональних досліджень

Для ефективної оцінки комплексної програми фізичної реабілітації, розробленої для дітей з синдромом Ретта були сформовані 2 групи: дослідницька та контрольна. Обидві групи склалися з дівчаток (100%) вік яких був 12 і 14 та 15 і 11 років .

Для визначення повної динаміки у дітей були перевірені функціонально-рухові тести, через точний контроль за зміненим функціональним станом окремих ланок м'язового, опорно-рухового апарату дає змогу обрати комплекс фізичних вправ які спрямованих на відновлення інших виражених уражень, правильно дозувати обсяг фізичних навантажень.

Тести функціонально-рухові проводились у дівчат контрольної та дослідницької групи на початку курсу реабілітаційних заходів та в кінці.

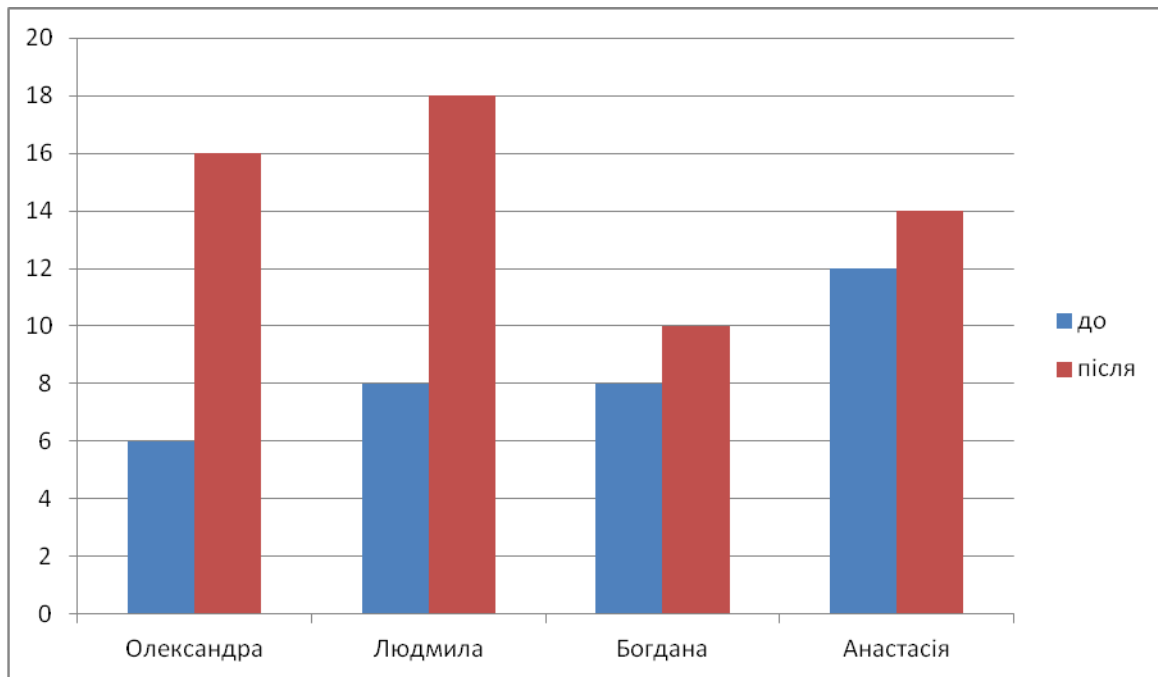
Проведені дослідження дозволили побачити, який був стан пацієнтів у дівчат дослідницької та контрольної групи до початку реабілітації практично не відрізнявся. Результати цього дослідження функціонального стану дівчат з синдромом Ретта після проведення програми фізичної реабілітації показали, що динаміка показників стала позитивною.

### Аналіз результатів дослідження

Після проведення авторської програми ФР дітям з синдромом Ретта, було проведено аналіз ефективності даної програми, метою якої було виявлення змін в стані рухової сфери зокрема рівноваги та вестибулярної стійкості.

*Таблиця 3.4. Тест Ромберга пацієнтів до та після ФР*

№	Ім'я дитини	Вік	Тест Ромберга кількість секунд	
			До	Після
Дослідницька група				
1	Олександра З.	14 років	6 сек.	16 сек.
2	Людмила К.	12 років	8 сек.	18 сек.
Контрольна група				
1	Богдана П.	15 років	8 сек.	11 сек.
2	Анастасія Ж.	11 років	12 сек.	14 сек.



**Рис.3.15. Динаміка показників рівноваги та вестибулярної стійкості .**

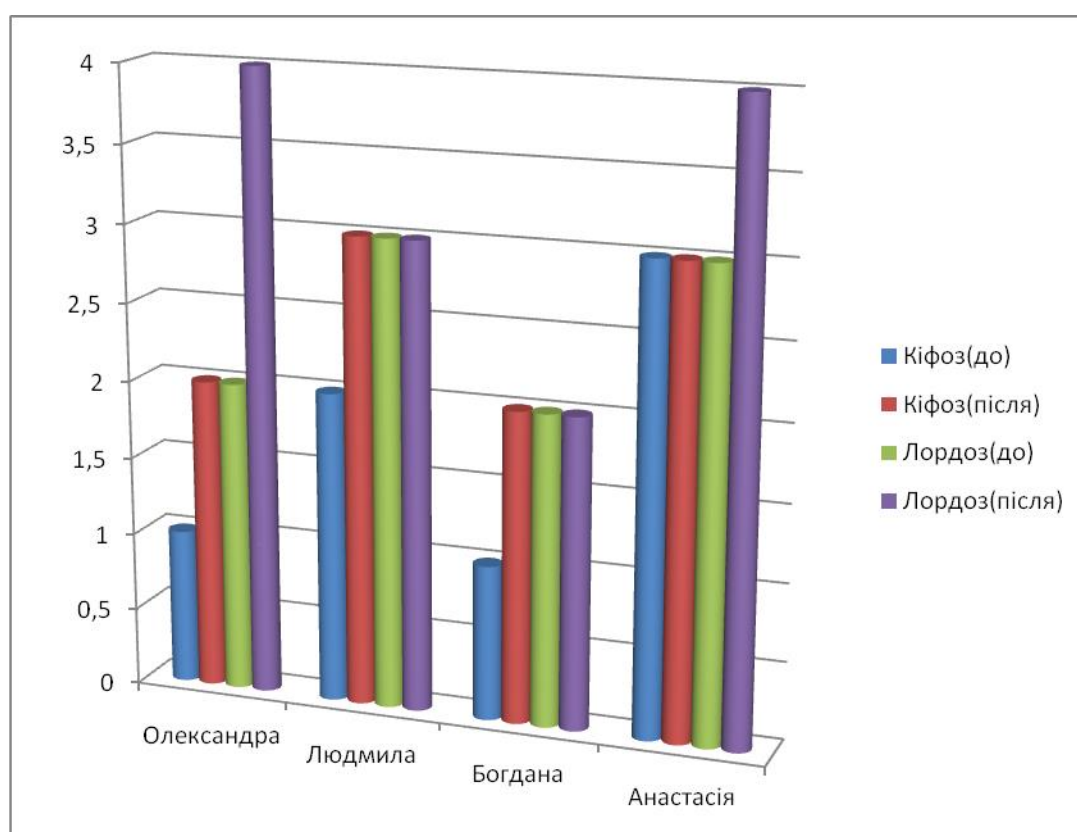
Таким чином, при обстеженні особливостей розвитку рівноваги та вестибулярної стійкості отримані наступні результати: жоден з досліджуваних не протримався більше 20 секунд. Діти з дослідницької групи змогли протриматись на 10 секунд більше ніж було до реабілітації. У контрольній групі динаміка теж була позитивною Богдана і Анастасія покращили результат на 3-4 секунди.

Після проведення авторської програми ФР дітям з синдромом Ретта, було проведено аналіз ефеткивності даної програми, метою якої було виявлення змін в поставі.

*Таблиця 3.5.Бальне оцінювання пацієнтів*

№	Ім'я дитини	Вік	Гіперкіфоз (бали)		Гіперлордоз (бали)	
			До та після	До та після	До та після	До та після
Дослідницька група						
1	Олександра З.	14 років	1	2	2	4

2	Людмила К.	12 років	2	3	3	3
<b>Контрольна група</b>						
1	Богдана П.	15 років	1	2	2	2
2	Анастасія Ж.	11 років	3	3	3	4



**Рис.3.16. Динаміка показників пацієнтів до та після ФР**

Таким чином, при обстеженні пацієнтів отримані наступні результати: з досліджуваних жоден не отримав 5 балів. Олександра отримала 2 та 4 бали. Людмила отримали по 3 бали. У дітей з контрольної групи була тяж

позитивна динаміка Богдана отримала по 2 бала, Анастасія отримала 3 і 4 бали.

Таким чином, можна сказати про те, що при аналізі ефективності авторської програми ФР в обстеженні рухових та змін в поставі простежується позитивна динаміка,

### **Висновки до розділу 3**

1. У ЛФК з дітьми з синдромом Ретта використовують ігровий метод. Рухові ігри мають найкращий результат. Також застосовують метод ЛФК та лікування положенням.
2. У кінезіотерапії застосовують лікування положенням та деякі вертикалізатори.
3. Масаж призначається дітям для заспокоєння та розслаблення, та для звикання до дотиків. Призначається класичний- загальний масаж де методика призначається індивідуально до дитини.
4. Фізичні та освітні терапевти використовували рухи коня для лікування пацієнта, тоді як психологи та психічні фахівці отримують вигоду від мобільності коня, щоб досягти або підвищити відповідність пацієнтів.

У досліджуваних дітей з синдромом Ретта після проведення авторської програми ФР простежується позитивна динаміка в розвитку рухових функцій. Це свідчить, що результати дослідження у дітей з синдромом Ретта за авторською програмою є ефективною.

## ВИСНОВКИ

Проведено аналітичний огляд літературних та інформаційних джерел з теми дипломної роботи. Вивчено стан питання та систематизовано сучасні науково-методичні знання. Синдром Ретта – генетичне і неврологічне захворювання, основними ознаками якого є відстороненість від навколишнього світу, погано розвинена мова, не характерні ігрові навички та заміна звичайних іграшок на не ігрові предмети, відсутні навички обслуговування. Захворювання зустрічається у дитячому віці, переважно у хлопчиків, які хворіють у 3-4 рази частіше, ніж дівчатка.

У дітей з синдромом Ретта часто спостерігається повільний ріст, утруднення ходьби та менший розмір голови. Ускладнення синдрому Ретта можуть включати судоми, сколіоз та проблеми зі сном. Однак тяжкість стану змінюється.

Синдром Ретта зумовлений генетичною мутацією гена MECP2, на X-хромосомі. Це майже завжди виникає як нова мутація, і менше одного відсотка випадків передається у спадок від батьків людини. Це трапляється майже виключно у дівчаток; хлопчики, які мають подібну мутацію, зазвичай помирають незабаром після народження[5]. Діагноз заснований на

Основними ознаками є відчуженість дитини від соціуму, проблеми/відсутність мови, дефіцит відчуттів та сприйняття, відсутність самообслуговування, стереотипність дій.

Систематичний огляд, оскільки для збереження автономності та покращення якості життя пацієнтам із синдромом Ретта слід призначати персоніфіковану індивідуальну програму фізичної терапії. Однак для підтвердження висновків слід провести подальші дослідження. В цілому, література пропонує, що слід застосовувати профілактичні підходи, що проходять функціональну терапію з мультидисциплінарною командою, щоб підтримувати та максимізувати здібності людей із синдромом Ретта.

## СПИСОК ВИКОРИСТАНИХ ДЖЕРЕЛ

1. Davis, Andrew S. (25 October 2010). Handbook of Pediatric Neuropsychology. Springer Publishing Company. ISBN 978-0826157362. Archived from the original on 5 November 2017. Rett initially called this syndrome cerebroatrophic hyperammonemia, but the elevated ammonia levels in the bloodstream were later found to be only rarely associated with this condition (can Acker, Loncola, & Can Acker, 2005).
2. "MeSH Browser". meshb.nlm.nih.gov. Retrieved 22 October 2019.
3. Fuertes-González, MC; Silvestre, FJ (1 November 2014). "Oral health in a group of patients with Rett syndrome in the regions of Valencia and Murcia (Spain): a case-control study". *Medicina Oral, Patología Oral y Cirugía Bucal*. 19 (6): e598-604. doi:10.4317/medoral.19743. PMC 4259377. PMID 25350594.
4. "Rett syndrome". Genetics Home Reference. December 2013. Archived from the original on 14 October 2017. Retrieved 14 October 2017.
5. "Rett Syndrome Fact Sheet". National Institute of Neurological Disorders and Stroke. Archived from the original on 14 October 2017. Retrieved 14 October 2017.
6. "Rett Syndrome". NORD (National Organization for Rare Disorders). 2015. Archived from the original on 19 February 2017. Retrieved 14 October 2017.
7. Rett, A. (10 September 1966). "[On an unusual brain atrophy syndrome in hyperammonemia in childhood]". *Wiener Medizinische Wochenschrift* (in German). 116 (37): 723–726. ISSN 0043-5341. PMID 5300597.
8. Percy, Alan (January 2014). "The American History of Rett Syndrome". *Pediatric Neurology*. 50 (1): 1–Jump up to:<sup>a</sup> b Amir, Ruthie; Van den Veyver, Ignatia; Wan, Mimi; Tran, Charles; Francke, Uta; Zoghbi,

- Huda (1999). "Rett syndrome is caused by mutations in X-linked MECP2, encoding methyl-CpG-binding protein 2". *Nature Genetics*. 23
9. Neul, Jeffrey I.; Kaufmann, Walter E.; Glaze, Daniel G.; Christodoulou, John; Clarke, Angus J.; Bahi-Buisson, Nadia; Leonard, Helen; Bailey, Mark E. S.; Schanen, N. Carolyn; Zappella, Michele; Renieri, Alessandra; Huppke, Peter; Percy, Alan K.; et al. (Rettsearch Consortium) (2010). "Rett syndrome: Revised diagnostic criteria and nomenclature". *Annals of Neurology*.
  10. Ariani, Francesca; Hayek, Giuseppe; Rondinella, Dalila; Artuso, Rosangela; Mencarelli, Maria Antonietta; Spanhol-Rosseto, Ariele; Pollazzon, Marzia; Buoni, Sabrina; Spiga, Ottavia; Ricciardi, Sara; Meloni, Ilaria; Longo, Ilaria; Mari, Francesca; Broccoli, Vania; Zappella, Michele; Renieri, Alessandra (11 July 2008). "FOXG1 is Responsible for the Congenital Variant of Rett Syndrome". *The American Journal of Human Genetics*. 83
  11. Mount, R.H., Hastings, R.P., Reilly, S., Cass, H., and Charman, T. (2001) Behavioral and emotional features in Rett syndrome. *Disabil. Rehabil.* 23, 129–138.
  12. Elefant, C. (2001) Speechless yet communicative: revealing the person behind the disability of Rett syndrome through clinical research on songs in music therapy. In *Music Therapy in Europe*. Aldridge, D., di Franco, G., Ruud, E., and Wigram, T., Eds. ISMEZ, Rome.
  13. Hanks, S.B. (1990) Motor disabilities in the Rett syndrome and physical therapy strategies. *Brain Dev.* 12, 157–161.
  14. Rossin, L. (1997) Effectiveness of Therapeutic and Surgical Intervention in the Treatment of Scoliosis in Rett Syndrome. A seminar work. University of Duquesne, Pittsburgh, PA.
  15. Weeks, L. (1997) Rett Syndrome. A lecture given at Sydney, Australia. February.
  16. Erikssen, G. (2001) Physical fitness and changes in mortality: the survival of the fittest. *Sports Med.* 31(8), 571–576.



17. Kerr, A.M. and Burford, B. (2001) Towards a full life with Rett disorder. *Pediatr. Rehabil.* 4(4), 157–168.
37. Rittweger, J., Frost, H.M., Schiessl, H., Ohshima, H., Alkner, B., Tesch, P., and Felsenberg, D. (2005) Muscle atrophy and bone loss after 90 days' bed rest and the effects of flywheel resistive exercise and pamidronate: results from the LTBR study. *Bone* 36(6), 1019–1029.
18. Spaak, J., Montmerle, S., Sundblad, P., and Linnarsson, D. (2005) Long-term bed rest-induced reductions in stroke volume during rest and exercise: cardiac dysfunction vs. volume depletion. *J. Appl. Physiol.* 98(2), 648–654.
19. Downs J, Stahlhut M, Wong K, Syhler B, Bisgaard A, Jacoby P, Leonard H. Validating the rett syndrome gross motor scale. *Plos One* 2016; 11(1)
20. Belozerova, I., Shenkma, B., Mazin, M., and Leblanc, A. (2001) Effects of long-duration bed rest on structural compartments of m. soleus in man. *J. Gravit. Physiol.* 8(1), P71–72.
21. Hanks, S. B., Opitz, J. M., Reynolds, J. F. The role of therapy in rett syndrome. *American Journal of Medical Genetics.* 1986; 25(S1): 247-252. doi:10.1002/ajmg.1320250526
22. Lotan, M., Hanks, S. Physical therapy intervention for individuals with rett syndrome. *The scientific world journal.* 2006; 6: 1314-1338. doi:10.1100/tsw.2006.187
23. Stewart, K., Brady, D. K., Crowe, T. K., Naganuma, G. M. Rett syndrome: A literature review and survey of parents and therapists. *Physical and Occupational Therapy in Pediatrics,* 1989; 9(3): 35-55. doi:10.1080/J006v09n03\_03
24. Rett Syndrome Association of Australia Newsletter. October, 1996.
25. Lotan M, Wein J, Elefant C, Sharf A, Yoshei Y. The Rett syndrome evaluation center in Israel. A play based assessment model. Presentation, *Ann Isr Phys Ther Assoc Conf, Dead Sea,* March 2005.
26. Ellaway C, Christodoulou J. Rett Syndrome: Clinical characteristics and recent genetic advances. *Disabil Rehabil* 2001;23:98-106.

27. Hunter K. The Rett syndrome handbook. Washington, DC: Int Rett Syndr Assoc, 1999.
28. Cass H, Reilly S, Owen L, Wisbeach A, Weekes L, Slonims V, et al. Findings from a multidisciplinary clinical case series of females with Rett Syndrome. *Dev Med Child Neurol* 2003;45(5):325-37.
29. Larsson G, Engerstrom IW. Gross motor ability in Rett Syndrome-the power of expectation, motivation and planning. *Brain Dev* 2001;23(Suppl 1):S77-81.
30. Majnemer A. Benefits of Early Intervention for Children With Developmental Disabilities. *Seminars in Pediatric Neurology*, Vol 5, No 1 (March), 1998: pp 62-69
31. Finnie NR. Handling the Young Child With Cerebral Palsy at Home. Oxford, United Kingdom: ButterworthHeinemann; 1996.

## ДОДАТКИ

Додаток А.





ABOUT THE PROBLEMS OF SCIENCE AND PRACTICE, TASKS AND WAYS TO SOLVE THEM

## ПОБУДОВА ПЕРСОНІФІКОВАНИХ РЕАБІЛІТАЦІЙНИХ ПРОГРАМ У ДІТЕЙ З СИНДРОМОМ РЕТТА

**Антонова-Рафі Юлія,**

канд. тех. наук, доцент

Національного технічного університету України "КПІ ім. І. Сікорського"

**Худецький Ігор**

доктор мед. наук, професор

Національного технічного університету України "КПІ ім. І. Сікорського"

**Шальський Євгеній**

магістр

Національного технічного університету України "КПІ ім. І. Сікорського"

**Актуальність роботи.** Синдром Ретта (РС) - психоневрологічне спадкове захворювання, зустрічається майже виключно у дівчаток з частотою 1:10000-1:15000, є причиною тяжкої розумової відсталості у дівчат. Розлад викликає неврологічну зупинку та розвиток, що виявляється у різноманітних вадах, таких як втрата функціональне використання рук, втрата набутої мови, апраксія, атаксія, дисфункція вегетативної системи, епілепсія, порушення дихання, нездатність процвітати та порушення м'язового тону [3,4,5].

Актуальність даної проблеми обумовлена порушенням стану здоров'я, тривалим терміном лікування і повною втратою дієздатності.

Реабілітація таких хворих є особливо важким завданням ще і тому, що відбувається постійний та безперервний регрес. Синдром Ретта дуже часто супроводжується судомними (до 70% випадків), порушеннями дихання (гіповентиляція, гіперкапінія), сколіозом, шлунково-стравохідним рефлексом.

**Метою роботи** є розроблення комплексної програми фізичної реабілітації для дітей з синдромом Ретта.

**Об'єкт дослідження** – особливості фізичної реабілітації дітей з синдромом Ретта.

**Предмет дослідження** – вплив засобів та методів фізичної реабілітації дітей з синдромом Ретта.

**Новизна роботи** полягає у комплексному реабілітаційному підході при розробленні програми фізичної реабілітації для дітей з синдромом Ретта.

Гіпотеза: можна припустити що запропонована нами комплексна фізична терапія дозволить максимально відновити рухливість та в майбутньому при постійному проведенні даних реабілітаційних заходів закріпити отриманий результат.

**Практичне значення.** Практичне значення роботи полягає в детальному описі аспектів комплексної програми фізичної реабілітації дітей з синдромом

#### ABOUT THE PROBLEMS OF SCIENCE AND PRACTICE, TASKS AND WAYS TO SOLVE THEM

Ретта. Запропонована програма фізичної реабілітації може використовуватись на практиці спеціалістами з фізичної реабілітації, фізіотерапевтами, ерготерапевтами та у роботі реабілітаційних центрів. [1-6].

Фізичні вправи можуть покращити координацію та рух у пацієнтів з синдромом Ретта. За погодженням з клініцистом та вихователями пацієнта, фізіотерапевт може розробити програму вправ, яка допоможе пацієнту виконувати щоденні дії більш самостійно, а також зменшити стрес та судоми.

Синдром Ретта - це X-зчеплене порушення нервово-психічного розвитку, що характеризується порушенням розвитку мозку. Симптоми захворювання, як правило, посилюються з віком.

Вправи можуть допомогти наростити м'язову силу та запобігти погіршенню симптомів у пацієнтів із синдромом Ретта. Загальні цілі фізичних вправ для цих пацієнтів включають:

- Розвиток рухових навичок та підтримка існуючих навичок
- Підтримка м'язового тону та сприяння максимально можливого діапазону рухів кінцівок
- Зменшення деформацій, спричинених неправильною поставою, рівновагою або рухами, та запобігання травмам
- Зменшення дискомфорту під час виконання повсякденних дій
- Покращення мобільності та надання можливості пацієнтові стати більш незалежним

Дослідження показали, що організована фізична активність може поліпшити когнітивне функціонування у пацієнтів з порушеннями розвитку нервової системи, такими як синдром Ретта. Програма вправ може також заохотити батьків та опікунів допомагати пацієнтам брати участь у більш інтенсивних формах фізичної та соціальної діяльності.

Як правило, перші симптоми синдрому Ретта починають проявлятися, коли пацієнту перебуває від 6 до 18 місяців і поступово прогресує з віком. Режим фізичних вправ налаштований відповідно до потреб дитини та стадії прогресування симптомів [2].

На ранніх стадіях захворювання (стадія 1) ЛФК фокусується на збільшенні рухів та незалежного стояння.

Стадія 2. Захворювання протікає у віці від 1 до 4 років. Ця стадія представляє виклик для терапевтів та опікунів, оскільки пацієнти втрачають набуті раніше рухові функції та відчувають ненормальні рухи рук разом із нерегулярним диханням. Обережне поводження з пацієнтами на цій стадії зменшує інформацію, що надходить від їх органів чуття до мозку. Дослідження у дівчат із синдромом Ретта молодше 6 років показали, що вони покращують свої рухові здібності, коли їхнє середовище сприяє сенсорній, соціальній та когнітивній участі.

Стадія 3. У віці від 2 до 10 років, є фазою плато, де можна помітити поліпшення рухової активності. Діти повинні продовжувати режим вправ на цьому етапі, щоб зберегти більшість отриманих на сьогодні навичок. На цьому етапі діти зазвичай демонструють манери поведінки, такі як засунення рук у рот,



#### ABOUT THE PROBLEMS OF SCIENCE AND PRACTICE, TASKS AND WAYS TO SOLVE THEM

які можуть заважати годуванню. Залежно від ступеня такої манери, може знадобитися обмежити використання рук дитини, щоб передати почуття усвідомлення цій дитині.

Стадія 4. Коли хвороба переходить у 4 стадію, як правило, після 10 років, у пацієнта спостерігається скутість суглобів, зниження рухливості та потенційний сколіоз (аномальна кривизна хребта). Якщо для корекції сколіозу потрібне хірургічне втручання, пацієнту потрібна фізична терапія до та після процедури. Дослідження показали, що легкі вправи на біговій доріжці допомагають поліпшити такі функціональні навички, як стояння, ходьба різними шляхами та підйом і спуск сходами, а також загальна фізична підготовленість у дівчат із синдромом Ретта старше 10 років.

Масаж – це ще один невід’ємний засіб при проведенні фізичної реабілітації у людей з синдромом Ретта. Як і ЛФК, масаж проводять завжди.

Основним завданням масажу є стимулювання м’язів нижніх кінцівок та розслаблення деяких м’язів, залежно від тонуусу.

Особи з РС показують а значне функціональне різноманіття. Деякі дівчата ніколи не можуть досягти самостійного сидіння або стояння, тоді як а меншість дітей можуть набути високих функціональних здібностей, таких як біг, лижі та батут стрибки [3]. Завдяки такій універсальності слід проводити ретельну оцінку з кожною дитиною, яка входить програма втручання. Після такої оцінки, бажано міждисциплінарною командою [4], Повинна бути складена програма втручання, спеціально розроблена для кожного клієнта. У багатьох випадках дитина з РС лікує група терапевтів з таких галузей, як фізична терапія, професійні заняття терапія, логопедія, музична терапія, гідротерапія та іпотерапія (верхова їзда). Кожен з дисципліни, що беруть участь у терапевтичній програмі, використовують комбінацію різних методів, призначених для підтримувати та максимізувати функції людини з РС. Хоча ці терапії не виліковують РС, вони можуть допомогти людині, зменшивши труднощі, які вона зазнала, тим самим допомагаючи людині з РС та її сім’я, щоб впоратись із вищезазначеними обмеженнями [1].

Тим не менше, для успіху програми втручання життєво важливе значення мають різні члени команди координувати свої терапевтичні зусилля у поєднаному підході до управління у відповідності з усією командою домовленості членів (включаючи батьків та дитину з РС). Добре сплановане фізичне втручання має велике значення для осіб з РС [1,2]. Така програма може підтримувати або покращувати функції, запобігати деформаціям та забезпечувати позиціонування та мобільність [4], сприяючи тим самим соціальному доступності клієнта. Важливо пам’ятати, що хоча люди з РС мають багато спільних подібностей, їх проблеми та реакція на втручання можуть різко відрізнятися. Основні цілі фізичної терапії полягають у:

- Зберігати або підвищувати рухові навички
- Розвивати або підтримувати перехідні навички
- Запобігання або зменшення деформацій
- Полегшують дискомфорт і дратівливість



# ABOUT THE PROBLEMS OF SCIENCE AND PRACTICE, TASKS AND WAYS TO SOLVE THEM

## • Підвищити незалежність

Ми можемо оцінити, а потім покращити схеми ходьби та сидіння, контролювати зміни з часом консультивати освіту та батьків щодо таких питань, як адаптовані системи сидіння, допоміжні технології та мобільні пристрої.

Що стосується програми фізичної терапії, то ми знаходимося в дилемі. З одного боку, це так відомо, що про функціональні та клінічні досягнення осіб з РС повідомлялося кілька разів різними групами втручання, як у дитинстві, так і в зрілому віці [3], але на з іншого боку, важливо розуміти, що кожна людина з РС має обмеження, які є визначається її неврологічною ситуацією. Тому ми повинні порадити батькам щодо того, що розумно очікувати від дитини чи дорослого з РС. Стільки, скільки всі професіонали хочуть, щоб їхні клієнти досягли високого рівня функцій, також важливо поважати те, що є можливо і не витрачати час і ресурси на цілі, які неможливо досягти за рахунок інших аспектів шкільне та сімейне життя. Цей тип розуміння може зажадати часу та вкладу батьків, педіатр, ортопед або невролог та терапевт.

Через коливальний характер РС [2] та зовнішні фактори впливу (такі як хірургічне втручання або перелом), дитина може час від часу зазнавати періодів бездіяльності.

Незважаючи на згадану вище мінливість у фізичних здібностях серед осіб з РС, існують деякі нейромоторні проблеми, типові для багатьох із цим розладом. Такі загальні випадки мають бути враховується при лікуванні людини з РС.

Вибірка дослідження складалася з пацієнтів реабілітаційного центру «Спина+» у місті Києві. Було застосовано тестування м'язів за допомогою мануально-м'язового тестування (ММТ), щоб отримати дані про слабкі м'язи та постуральні відхилення. Мануальне тестування м'язів (ММТ) - це метод діагностичної оцінки, який використовується фізіотерапевтами, мануальними терапевтами, фізіологічними дослідниками та іншими, хто займається питанням ефективного лікування та відстеження прогресу протягом певного режиму.

Тестування м'язів можна проводити за допомогою ручного тестування на міцність, функціональних тестів та динамометрії. Ручне тестування м'язової сили - одна з найбільш часто використовуваних практиками форм м'язових тестів. За допомогою ММТ пацієнту пропонується тримати відповідну кінцівку або відповідну частину тіла для тестування в кінці доступного діапазону, тоді як лікар надає протилежний ручний опір.

Було зібрано повний анамнез у 2 пацієнтів, враховано всі індивідуальні, антропометричні та морфологічні особливості проведення реабілітаційних заходів у кожного пацієнта.

Дослідження підтвердили висновки кількох інших аналізів, які вказували на те, що слабкість у м'язах та постуральні відхилення можна спостерігати вже у початкових стадіях порушення постави. Через відсутність фізичної активності та рухів м'язова слабкість у дітей призводить до більш серйозних проблем зі здоров'ям у підлітковому віці.

При проведенні комплексу реабілітаційних методів таких як кінезіотерапія, масаж та кінезіотейпування вдалося стабілізувати і навіть виправити слабкі



#### ABOUT THE PROBLEMS OF SCIENCE AND PRACTICE, TASKS AND WAYS TO SOLVE THEM

місця, які були виявлені, реалізувавши програму реабілітації, зосереджуючи увагу на діагностованій м'язовій слабкості. Під час роботи з пацієнтами було також враховано доволі невеликий вік пацієнтів, що обумовлювало специфічного підходу до кожного з дітей, щоб зацікавити їх у реабілітаційних заняттях. Оскільки саме тоді, коли дитина сама зацікавлена в цьому, вона буде прикладати максимум зусиль для результату, тому було також використано педагогічні та психологічні методики роботи з дітьми.

Підібраний реабілітаційний комплекс заходів включав організацію раціонального режиму дня, виконання вправ лікувальної фізичної культури, лікувальний масаж. Діти експериментальної групи займалися по запропонованій нами програмі з використанням підібраних корегуючих фізичних вправ, проводилися рухливі ігри та додатково отримували комплекс масажу м'язів спини. Підібраний комплекс включав спеціальні корегуючі і оздоровчолікувальні вправи: загальнозміцнюючі вправи, вправи на корекцію постави, лікувальну гімнастику, корекцію положенням. В залежності від виду порушення постави кожній дитині був визначений індивідуальний комплекс вправ.

При сутулості, збільшенні грудного кіфозу виконувалися вправи для зміцнення довгих м'язів спини. Застосовували розгинання корпусу із вихідних положень лежачи на животі, в упорі стоячи на колінах (колінах і долонях, колінах і передпліччях, колінах і витягнутих руках). Розгинання тулуба діти виконували з різними положеннями рук, з предметами, з обтяженням.

Для усунення асиметричної постави використовувалися симетричні вправи, що врівноважують м'язовий тонус на опуклому і ввігнутому боці хребта. При крилоподібних лопатках виконувалися колові рухи руками назад, згинання рук до потилиці й плечей.

У дітей також формували навички правильного утримання тіла. Для цього використовували: тренування з дорослими; взаємний контроль за поставою; виконувалися вправи на виховання правильної постави. Навички правильної постави формувалися і закріплювалися під час виконання загальноорозвиваючих вправ, вправ на рівновагу, вправ на координацію, під час ігор. Три рази на тиждень проводився лікувальний масаж м'язів спини з використанням прийомів: погладження, розтирання, розминання, вібрації [5].

Аналізуючи показники рухливості хребта, які були отримані після проведення реабілітаційних заходів можна побачити їх позитивні зміни у дослідних обох груп.

Основними ознаками є відчуженість дитини від соціуму, проблеми/відсутність мови, дефіцит відчуттів та сприйняття, відсутність самообслуговування, стереотипність дій.

Основними цілями такого підходу має бути збереження автономії, поліпшення якості життя та підтримка сімейних опікунів. При проведенні аналізу методів дослідження було обрано метод мануально-м'язового тестування, оскільки саме цей метод давав доволі точний результат. Також при проведенні комплексних реабілітаційних заходів було враховано як педагогічні, так і психологічні методи. Це було обумовлено тим, що роботу ускладнював вік



#### ABOUT THE PROBLEMS OF SCIENCE AND PRACTICE, TASKS AND WAYS TO SOLVE THEM

пацієнтів, оскільки робота з дітьми в більшості випадків складніша, ніж робота з дорослими пацієнтами.

У ЛФК з дітьми з синдромом Ретта використовують ігровий метод. Рухові ігри мають найкращий результат. Також застосовують спортивний метод ЛФК.

У кінезіотерапії застосовують лікування положенням та деякі вертикалізатори. Масаж призначається дітям для заспокоєння та розслаблення, та для звикання до дотиків. Призначається класичний- загальний масаж де методика призначається індивідуально до дитини.

Фізичні та освітні терапевти використовували рухи коня для лікування пацієнта, тоді як психологи та психічні фахівці отримують вигоду від мобільності коня, щоб досягти або підвищити відповідність пацієнтів.

#### **Висновки**

Пацієнтам із синдромом Ретта слід регулярно проходити програму фізичної терапії, щоб зберегти та відновити рух і фізичну функцію, та не допустити її регресу, що загрожує хворобою. Цей підхід слід завжди індивідуалізувати та пристосовувати до потреб пацієнтів.

#### **Література:**

1. Fuertes-González, MC; Silvestre, FJ (1 November 2014). "Oral health in a group of patients with Rett syndrome in the regions of Valencia and Murcia (Spain): a case-control study". *Medicina Oral, Patología Oral y Cirugía Bucal*. 19 (6): e598-604. doi:10.4317/medoral.19743. PMC 4259377. PMID 25350594.
2. "Rett syndrome". *Genetics Home Reference*. December 2013. Archived from the original on 14 October 2017. Retrieved 14 October 2017.
3. Hanks, S. B., Opitz, J. M., Reynolds, J. F. The role of therapy in rett syndrome. *American Journal of Medical Genetics*. 1986; 25(S1): 247-252. doi:10.1002/ajmg.1320250526
4. Lotan, M., Hanks, S. Physical therapy intervention for individuals with rett syndrome. *The scientific world journal*. 2006; 6: 1314-1338. doi:10.1100/tsw.2006.187
5. Чернушин С. Ю., Лівшиць Л. А Дослідження мутацій гена MECP2 у хворих із синдромом Ретта // Клінічна генетика і перинатальна діагностика, вип. 1, 2013 с.112-113
6. <https://osoblyvi.com.ua/ua/about-us-ua/slovnyk-zakhvoriuvan/1563-sindrom-retta>